Aus der Chirurgischen Universitäts-Klinik Basel
(ehemal. Direktor: Prof. C. Henschen)
und der
II. Chirurgischen Abteilung des Bürgerspitals Basel
(Chefarzt: Prof. H. Heusser)

Beiträge zur Kenntnis des Krankheitsverlaufes bei einigen Nierenmissbildungen

(Cystennieren, Nierencysten, Hufeisennieren, Aplasien)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität
Basel

vorgelegt von

GILBERT MEYER
aus Rünenberg (Baselland)

Buchdruckerei G. Krebs Verlagsbuchhandlung AG., Basel, Fischmarkt 1
1950

Aus der Chirurgischen Universitäts-Klinik Basel
(ehemal. Direktor: Prof. C. Henschen)
und der
II. Chirurgischen Abteilung des Bürgerspitals Basel
(Chefarzt: Prof. H. Heusser)

Beiträge zur Kenntnis des Krankheitsverlaufes bei einigen Nierenmissbildungen

(Cystennieren, Nierencysten, Hufeisennieren, Aplasien)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität
Basel

vorgelegt von

GILBERT MEYER
aus Rünenberg (Baselland)

Buchdruckerei G. Krebs Verlagsbuchhandlung AG., Basel, Fischmarkt 1
1950

Von der medizinischen Fakultät genehmigt
auf Antrag von Herrn Prof. H. Heusser

Tag der Promotion: 2. März 1950

INHALT

Einleitung 5

I. Teil: Allgemeines zur klinischen Bedeutung der Missbildungen der Niere und der oberen Harnwege 7

II. Teil: Klinisches Bild und Krankheitsverlauf der einzelnen Missbildungsfälle 16
Cystennieren 16
Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Cystennieren 27
Nierencysten 32
Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Nierencysten 35
Hufeisennieren 36
Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Hufeisennieren 40
Aplasien 42
Prophylaxe und Nachbehandlung 43

Zusammenfassung 44

Literaturnachweis 47

Jeanne und Robert Meyer

in Anerkennung zugeeignet

Meinem verehrten Chef und Lehrer,
Herrn Professor Dr. H. Heusser,
danke ich bestens für die Leitung dieser Arbeit

Herrn Professor Dr. M. Lüdin
danke ich für die Beurteilung von Röntgenbildern

EINLEITUNG

Das Schrifttum über die Missbildungen der Niere ist beinahe unübersichtlich geworden. Breit angelegte Zusammenfassungen und Statistiken mit grossem und grösstem Zahlenmaterial unterrichten über die Genese, Klinik und Pathologie; und Hunderte von Einzelfällen sind publiziert worden. Was dagegen noch im Rückstand geblieben ist, sind *Darstellungen über den weiteren Verlauf* solcher Missbildungsfälle, die, einmal diagnostiziert, noch eine weitere Behandlung erfahren haben. Wohl finden sich zwar bei einigen Autoren entsprechende Angaben in der Beschreibung von besonders komplizierten und interessanten Fällen. Systematische Untersuchungen dagegen über den weiteren Verlauf solcher Kranken sind relativ selten. Dadurch mangelt auch eine tragfähige Basis zur Beurteilung der Lebensaussichten und Leistungsfähigkeit der mit einer Missbildung der Niere oder der ableitenden Harnwege Belasteten; und gleichermassen fehlen vergleichende Betrachtungen über den Erfolg der verschiedenen therapeutischen Massnahmen.

Diese Lücke ein wenig auszufüllen ist das Ziel der vorliegenden Arbeit. Die Grundlage für unsere Untersuchungen bilden die in der chirurgischen Universitätsklinik Basel in den Jahren 1924—1947 behandelten Missbildungsfälle. Aus diesem Krankengut wurden die Kranken mit Cystennieren, Nierencysten, Hufeisennieren und Aplasien herausgesucht, und es wurde an Hand persönlicher Kontaktnahme oder Fragebogen ihr weiteres Schicksal verfolgt. Das ist uns bei 30 Patienten gelungen; und auf diese Grundlage stützen sich unsere weiteren Erläuterungen. Natürlich haben wir bei der geringen Patientenzahl keine Berechtigung im Aufstellen von allgemeingültigen Regeln. Im Zusammenhang mit schon vorhandenen Untersuchungen anderer Autoren aber erlauben sie eine gewisse Stellungnahme innerhalb des zur Diskussion stehenden Problems und dürften

vielleicht doch einen brauchbaren Baustein bilden im Rahmen weiterer, sicher zu erwartender umfassenderer Darstellungen.

Auf einen zusammenfassenden Überblick über die Literatur der Nierenmissbildungen wird verzichtet, indem es genügen mag, im Schrifttumnachweis auf die wichtigsten Unterlagen hinzuweisen. Dagegen soll versucht werden, an Hand der eigenen Fälle und im Vergleich mit den neuesten und grössten amerikanischen Statistiken (*Royal Victoria Hospital, Montreal; Duke University Hospital, Durham; Station Hospital, Camp Bowie*) ein allgemeines Bild der Klinik der Missbildungen der Niere und der oberen Harnwege zu entwerfen, um damit zu einem abgerundeteren Bild zu gelangen. Das soll in einem ersten Teil der vorliegenden Arbeit geschehen; während im zweiten Teil die einzelnen Fälle gruppenweise zur Darstellung kommen; und zwar mit besonderer Berücksichtigung ihres weiteren Verlaufes und einer entsprechenden Katamnese.

I. TEIL

Allgemeines zur klinischen Bedeutung der Missbildung der Niere und der oberen Harnwege

Missbildungen des Urogenitaltraktes werden nicht mehr, im Gegensatz zu früheren Zeiten, als Rarität, anatomische Kuriosität oder als Objekt besonderen akademischen Interesses betrachtet. Bildet doch heute die Entdeckung einer solchen Anomalie, sofern sie nicht mit Komplikationen verbunden ist, recht oft nur einen zufälligen, für den Augenblick bedeutungslosen Befund.

Vor der Entwicklung der modernen Urologie und ihrer verfeinerten Methoden der Diagnostik wurden die meisten dieser Fälle, klein an der Zahl, gewöhnlich bei Operationen und Obduktionen entdeckt. Seit der systematischen Anwendung der Cystoskopie und retrograden Pyelographie, später auch der Ausscheidungspyelographie, stiegen die mit Sicherheit diagnostizierten klinischen Fälle von Nieren- und Uretermissbildungen ständig an. Und heute wissen wir von einer umfangreichen Literatur über dieses Gebiet, dass *kein Organsystem des menschlichen Körpers so häufig missgebildet ist wie eben der Urogenitaltraktus.*

Welche Bedeutung dem beigemessen werden muss, geht daraus hervor, dass ein nicht unbeträchtlicher Teil aller pathologischen Zustände an Niere und Ureter auf einer Anomalie dieser Organe beruht, oder ihre primäre Ursache in der Missbildung hat. „Wenn auch nicht jede dieser Anomalien mit einer sek. path. Veränderung kompliziert ist und zeitlebens symptomlos verläuft, so bleibt doch die Tatsache, dass *jede kongenitale Missbildung des Urogenitaltraktes eine klinisch-pathologische Einheit bildet, die jederzeit im Stande ist, einen Zustand zu schaffen, der eine chirurgische Intervention erfordert*". (Smith, Orkin.)

Klinik	Anzahl der urolog. Patienten	Patienten mit Missbildung	Anzahl in %
Basler Klinik 1924—47		108	
Smith u. Orkin (Montreal) 1918—41	18460	471	2,5
1928—41	16840	380	3,7
Dees (Durham)	1410	135	9,6
Culp und Hiebert (Camp Bowie) ...	747	23	3,1
Bugbee und Wollstein (Autopsien) .	4903	113	2,3
Mailänder Klinik 1933—39	10000	72	0,7

Tabelle 1: Häufigkeit der Missbildungen der Niere und oberen Harnwege bei uruolog. Pat. verschiedener Kliniken

Art der Missbildung	Anzahl der Missbildungsfälle (Basel)	Relative Häufigkeit in %		Durchschnittliche Häufigkeit aus der Literatur (A = Autopsien)
		Basel	Amerik. Statistiker	
Aplasien	3	2	3	1:1400-1600
Hypoplasien	1	1	6-7	1: 500- 600
Anomalien der Form	10	6	12	1: 320
Cystennieren	14	11	8	1: 250- 625(A)
Nierencysten	4	3	0,7	3- 5%(A)
Hufeisennieren.....	7	6	3-5	1: 650-1000
Lageveränderungen	27	22		
Senknieren	13	11		
Wandernieren	11	9		
Beckennieren	3	2	3-4	1:1000
Verdoppelungen d. ob. Harnwege	18	15	21	1:190
Störungen der Konfig. v. Ureter*, Nierenbecken und Kelchen**	20	16	20	1: 234* 1:1231**
Gefässanomalien	20	16	10	1: 310- 350

Tabelle 2: Relative Häufigkeit der einzelnen Missbildungsarten

Die in der Literatur angegebenen Werte für die *Häufigkeit* dieser Missbildungen — unter nicht ausgewählten urolog. Patienten — schwanken mit etwa 0,7% bis 9,6% um einen der wahrscheinlich zutreffendsten Mittelwerte von 3,7% (Smith,

Orkin). (Vergleiche Tabelle 1). — Über die *relative Häufigkeit* der einzelnen Missbildungsgruppen bei unsern Patienten, verglichen mit andern Statistiken, orientiert besser als viele Worte Tabelle 2.

Die zwischen 1924 und 1947 zur Beobachtung gekommenen 108 Patienten wiesen insgesamt 124 einzelne Missbildungen der Niere und der oberen Harnwege auf. Die Diagnose wurde durch Röntgenbild, Operation oder Obduktion gesichert. Die Kranken standen bei der Hospitalisation im *Alter* von 9 bis 68 Jahren. Das Durchschnittsalter betrug 41 Jahre. Für die einzelne Missbildungsart bewegte sich dieses zwischen 35 und 54 Jahren (Tabelle 3). Die *ersten Symptome* traten am häufigsten zwischen der Pubertät und dem 40. Altersjahr auf; im Durchschnitt mit 37 Jahren. Selten war erstmaliges Auftreten bei Kindern und Greisen. Die einzelne Missbildungsgruppe verhielt sich dabei wiederum verschieden. (Vergleiche Tabelle 3 und Abbildung 1: Kurven der Altersverteilung).

Die meisten Patienten zeigten eine *Dauer der Anamnese* (vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Aufdeckung der Missbildung bei der Hospitalisation) von bis zu einem Jahre; eine 3 mal kleinere

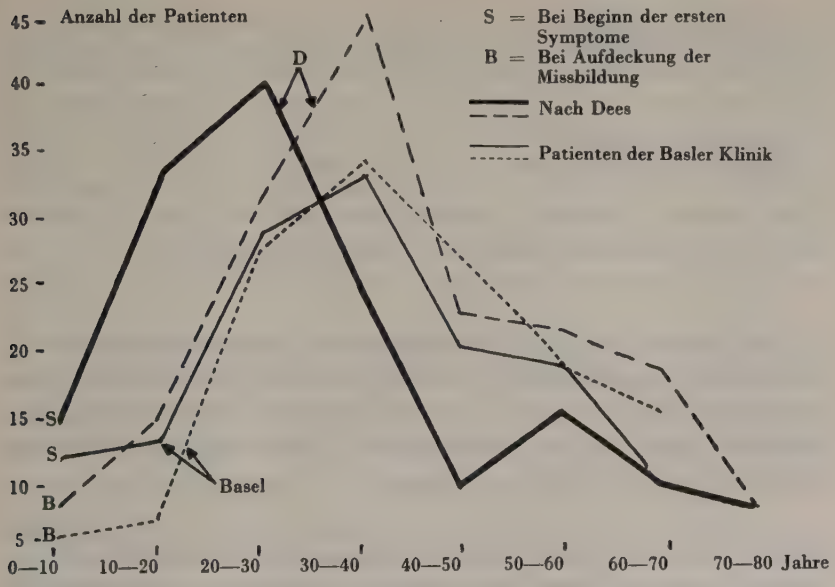

Abbildung 1: Kurven der Altersverteilung

Anzahl eine solche von 5—10 Jahren. Wesentlich seltener fanden sich Krankengeschichten von 20—40 Jahren. Für sämtliche Fälle liess sich ein Durchschnittswert von 4 Jahren ermitteln, während dieser für die diversen Missbildungsarten jeweils verschiedene Werte ergab (Tabelle 3).

Art der Missbildung	BASEL		Montreal	durchschnittliche Dauer der Anamnese (Basel)	durchschnittliche Dauer der Anamnese (Montreal)
	beim Auftreten der ersten Symptome	bei Aufdeckung der Missbildung	bei Aufdeckung der Missbildung		
Aplasien	48	54	40	6	1,4
Anomalien der Form ..	24	28	39	4	3,3
Cystennieren	45	45	48	0,3	1,4
Nierencysten	43	45		2	
Lageveränderungen. .	37	41	32	4	2,6
Hufeisennieren	30	41	41	11	2,5
Verdoppelung d. ob. Harnwege	40	43	37	3	2,2
Störung d. Konfiguration v. Ureter, Nierenbecken u. Kelchen	33	35	37	2	0,6
Gefässanomalien	30	36	37	6	3,2
Für sämtliche Missbildungen	37	41	39	4	2

Tabelle 3: Altersverteilung und Dauer der Anamnese in Jahren

Geschlechtsverteilung: Mit Ausnahme der Hufeisennieren überwog bei allen hier angeführten Arten das weibliche Geschlecht. Gesamtverhältnis: 67/41 (Literatur: 46/54 — 74/36). In der *Lokalisation* zeigte sich ein leichtes Vorwiegen der linken Seite. Doppelseitige Affektion trat nur halb so häufig auf.

Ihre klinische Bedeutung erhalten diese Missbildungen in sehr vielen Fällen dadurch, dass sie Sitz eines sekundären pathologischen Prozesses werden. Der Anomalie kommt auf diese Weise eine grosse Bedeutung als prädisponierender Faktor für viele Erkrankungen zu.

Dementsprechend waren auch bei unseren Fällen *71% der Missbildungen Sitz einer solchen Komplikation* (nach Smith und Orkin 80%; nach Dees nur 11% komplikationslose oder klinisch bedeutungslose Fälle).

An *wichtigen sek. patholog. Veränderungen*, welche sich in einem missgebildeten Harnsystem entwickeln können und in der von uns beobachteten Reihenfolge abnehmender Häufigkeit[1], sind zu nennen: *Hydronephrosen* (37%); *Cystopyelitiden* (17%); *Lithiasis* (10%); *Infektion des Nierenparenchyms* (ascend. Pyelonephritis, interstitielle Nephritis, Abszesse) in 8%; *Pyonephrosen* und *Tuberkulose* in je 7%; *Neoplasmen* (4%). Als Endzustand droht die tödliche *Urämie*.

Dass, und wie sich wiederum die einzelnen Missbildungsgruppen in der Art und Häufigkeit der sek. Komplikationen unterscheiden, zeigen Tabelle 4 und 5.

Die wichtigste und häufigste Komplikation bildete die Infektion (irgendwelcher Art), welche bei etwa 40% der Missbildungen nachgewiesen werden konnte (ca. 50% nach den meisten amerikanischen Autoren).

Verschiedene Faktoren wirken mit, um ein *missgebildetes Harnsystem* zu einem *locus minoris resistentiae* zu machen: Die mit der formalen Missbildung verknüpfte funktionelle Minderwertigkeit schafft eine Prädisposition für Hypo- und Dysfunktion (verminderte „renal reserve" Campell's). Die Organminderwertigkeit begünstigt das Angehen von Infektionen und vielleicht die Bildung von Neoplasmen. Abnorme Lagen und Drehungen bedingen schlechte Blutversorgung und Ernährung; Verbiegungen, Abknickungen und Lageveränderungen führen zu Harnstauung, Störung des kolloiden Gleichgewichts, Steinbildung, Infektion. Auch eine Veränderung der Motorik des Ureters kann Folge dieser Störungen sein. Der immer wieder beobachtete hohe Prozentsatz an Komplikationen stellt somit nichts Verwunderliches dar.

Patienten als Träger verschiedener Missbildungen: Bei 92 Kranken (85%) konnte nur eine Anomalie aufgedeckt werden; 14 Patienten (13%) zeigten 2; 2 Patienten (ca. 2%) 3 verschiedene Missbildungen. In 2 Fällen wurden extragenitale Anomalien festgestellt (Multiple cyst. Organdegeneration bei Cystenniere und Syndaktylie bei einer Verdoppelung).

Eine *heredo-familiäre Komponente* liess sich in 8 Fällen (7%) nachweisen.

[1] Berechnet auf 124 Missbildungen

Art der Missbildung	Anzahl der Fälle	Neoplasmen		Parenchyminfektion.		Lithiasis		Hydronephrose		Pyonephrose		Cystopyelitis		Tbc		ohne Komplikationen	
		*	%	*	%	*	%	*	%	*	%	*	%	*	%	*	%
Aplasien (Komplikationen der andern Seite)	3			1-33		1-33		1-33				2-66				1-33	
Anomalien d. Form	10							4-40								6-60	
Nierencysten	4			1-25				1-25								3-75	
Cystennieren	14			4-28		1-7		2-28		2-14		7-50				5-36	
Hufeisennieren	7			1-14		3-43				2-29		2-29		2-29		1-14	
Lageveränderungen	27	2-7		2-7		2-7		10-74		1-4		4-15				9-33	
Verdoppelung d. ob. Harnwege	18	3-17		1-6		2-11		3-17		1-6		4-22		2-11		3-18	
Störung d. Konfiguration v. Ureter etc.	20			1-5		3-15		9-45		3-15		1-5		2-10		8-40	
Gefässanomalien	20							16-80				1-5		2-10		1-5	
Für sämtliche Missbildungen	124	5-4		10-8		12-10		46-37		9-7		21-17		8-7		33-27	

* Anzahl der Fälle % Relative Häufigkeit in Prozenten

Tabelle 4: Komplikationen

Zur Symptomatologie: Immer wieder wurde hervorgehoben, dass die meisten, nicht durch sek. patholog. Processe komplizierten Missbildungen der Harnwege an sich keine Beschwerden verursachten; eine Anschauung, welche durch viele Autopsien mit stumm verlaufenen Missbildungen bestätigt zu werden schien. Neuerdings aber machten sorgfältige Erhebungen (Emerson Smith) wahrscheinlich, *dass es für einen mit solchen Anomalien behafteten Menschen nicht das Übliche bedeutet, das Erwachsenenalter zu erreichen, ohne Symptome zu zeigen, welche auf die Missbildung zurückführbar sind.*

In Übereinstimmung dazu fanden sich bei 77% unserer Missbildungen Symptome irgendwelcher Art. (Nach Dees sind 75% der betr. Anomalien sichere Ursache der Symptome; 7,4% fragliche. Nach Smith-Orkin: 17% asymptomatische Fälle).

Art der Missbildung	Anzahl der Fälle (Basel)	Anzahl der Fälle mit Komplikationen	Komplikationen: Relative Häufigkeit in %	Anzahl der Fälle ohne Komplikationen	Komplikationslose Fälle: Relat. Häufigkeit in %	Anzahl der asymptomatischen Fälle	Asympt. Fälle: Relative Häufigkeit in %	Anzahl der Fälle mit Symptomen	Symptom. Fälle: Relative Häufigkeit in %	Beschwerden ohne Komplik. (Zahl der Fälle)	Beschw. ohne Kompl.: Relative Häufigkeit in %	Relat. Häufigkeit d. Kompl. in % (Smith-Orkin)
Aplasien	3	3	100	—	—	—	—	3	100	—	—	92
Hypoplasien	1	1	100	—	—	—	—	1	100	—	—	89
Anomalien d. Form	10	4	40	6	60	6	60	4	40	—	—	68
Cystennieren	14	9	64	5	36	1	7	13	93	5	36	97
Nierencysten.....	4	1	25	3	75	1	25	3	75	2	50	
Hufeisennieren ...	7	6	86	1	14	—	—	7	100	1	14	92
Lageveränderungen	27	18	67	9	33	3	11	24	89	8	30	95
Verdoppelungen d. ob. Harnwege	18	15	83	3	17	6	34	12	66	3	17	88
Störung d. Konfig. v. Ureter*, Nierenbecken** u. Kelchen**.....	20	12	60	8	40	10	50	10	50	2	10	80
Gefässanomalien .	20	19	95	1	5	2	10	18	90	1	5	79
Für sämtliche Missbildungen..	124	88	71	36	29	29	23	95	77	22	16	

Tabelle 5: Verteilung der Komplikationen und der Fälle mit und ohne Symptome auf die verschiedenen Missbildungsarten.

Auch in dieser Beziehung zeigten die einzelnen Missbildungsgruppen ein etwas verschiedenes Verhalten (Tabelle 5), indem sowohl die Häufigkeit, als auch die Art der Symptome je nach Art variierten.

In den meisten Fällen waren die Störungen durch die jeweiligen Komplikationen bedingt; die Missbildung manifestierte sich unter dem Bild der betr. Komplikation.

Gewisse Kranke aber klagten über Beschwerden, ohne dass eine solche Komplikation hätte nachgewiesen werden können[1]. (In 3,4—26% bei amerikanischen Autoren: Rose, Smith, Orkin, Dees).

[1] Verteilung s. Tabelle 5.

Als Ursache letzterer Erscheinung nimmt man an: Druck der in Lage, Form und Grösse abnormen Niere auf umgebende Nervenplexen; organisch oder funktionell bedingte Hyperperistaltik und motorische Inkoordination der Muskulatur der ableitenden Harnwege; Zirkulationsstörungen in abnorm gestalteten Nieren. Die häufigen Gastro-intestinalen Störungen dürften auf reflektorischem Wege (autonome Plexen) zustande kommen, sofern sie nicht etwa Zeichen einer chron. Urämie sind.

Die *Therapie:* Es ist hier nicht der Ort, auf die Entwicklung der Anschauungen über die zu begehenden therapeutischen Wege und der operativen Methoden einzugehen. Nur einiges Prinzipielles soll angeführt werden.

(*) Anzahl (%) Relative Häufigkeit in % / Therapeutische Massnahme	Aplasien	Anomal. d. Form	Cysten-nieren	Nieren-cysten	Hufeisen-nieren	Lage-anomalien	Verdopp-lungen	Konfig. Störungen etc.	Gefäss-anomalien	Anzahl der betr. therap. Massnahmen	Häufigkeit in %[1]
	* %	* %	* %	* %	* %	* %	* %	* %	* %		
Nephrectomie ...		3-30	6-23	1-25	4-57	2-7	4-22	1-5	7-35	28	23
Teilentfernung v. Nierengewebe			1-7	3-75	1-14					5	4
Nephropexie						14-52		1-5	1-5	16	13
Nephrotomie- u. -Stomie		1-10				1-4	1-6	1-5	1-5	5	4
Entnervung								1-5		1	0,8
Dekapsulation...						1-4	1-6	2-10	8-40	12	10
Gefässresektion									6-30	6	5
Pyelo-Uretrotomie-Stomie		1-10			1-14			5-25		7	6
Nierenbecken-Ureterplastik ..						1-4		4-20	1-5	6	5
Transrenale Nierenbecken-Drainage						1-4	1-6	5-25	2-10	9	7
Probelaparotomie	3-100	5-50	3-21			1-4	3-17	4-20		19	15
Konservativ			4-29		1-14	9-33	8-45	3-15	1-5	26	21
Eingriffe i. d. betr. Gruppe: Total ..	3	10	10	4	6	21	10	24	26		

Tabelle 6: Die Therapie an der Basler Klinik (1924—47)

[1] Berechnet auf 124 Missbildungen.

Die Therapie hängt grundsätzlich von der Art der Missbildung ab; ferner davon, ob eine Komplikation vorhanden ist. Zufällig entdeckte Missbildungen erforderten meist keinen operativen Eingriff. Viele dieser Patienten leben beschwerdefrei oder leiden bloss an passagèren, leichten Störungen. Mit konservativer Therapie (Spasmolytica, Bekämpfung der Infektion, Diät usw.) ist dabei oft auszukommen.

Der chirurgische Eingriff tritt in sein Recht, wo *lebensbedrohliche Komplikationen* oder *sonst nicht zu beseitigende starke Beschwerden* vorliegen. (Nach Dees, Smith und Orkin in 30% der Fälle; wobei letztere Autoren in je einer Hälfte radikal- und konservativ operativ vorgingen).

Unsere *Basler Klinik* war im Gegensatz dazu operationsfreudiger; wurden doch 58% der Patienten operativ angegangen[1] und in 28% einer Nephrectomie unterzogen. 26 Kranke (24%) erfuhren eine rein konservative Behandlung. Nähere Einzelheiten zeigt Tabelle 6; ebenso die Verteilung der eingeschlagenen therapeutischen Wege auf die diversen Missbildungsarten, welche damit auch hier wieder ihre verschiedene Wertigkeit kundtun.

Über den Heilerfolg und den weiteren Verlauf einiger Missbildungsfälle orientiert anschliessend der II. Teil dieser Arbeit.

[1] Probelaparotomie nicht eingerechnet.

II. TEIL

Klinisches Bild und Krankheitsverlauf der einzelnen Missbildungsfälle[1]

A. CYSTENNIEREN

Als Beobachtungsgut stehen uns 16 Cystennieren zur Verfügung. In 14 Fällen konnte die Diagnose durch Operation, Obduktion, durch das typische Röntgenbild oder an Hand eindeutiger klinischer Symptome gesichert werden. In zwei, am Schlusse angeführten Fällen mussten wir uns mit der Diagnose *vermutliche* Cystennieren begnügen.

a) Die Fälle

Fall 1: St. E.; 13j. Mechaniker (1925).

Jetziges Leiden: Sturz von einem Wagen auf das Abdomen. Kurze Zeit darauf heftige Leibschmerzen.

Status: Kräftiger Junge in gutem Ernährungszustand. Bild eines akuten Abdomens. Im Bereich der linken Flanke eine bis zur Mammilarlinie reichende, bogenförmig nach unten verlaufende Dämpfung mit starker Druckempfindlichkeit.

Urin: Leicht getrübt mit viel granulierten, einzelnen hyalinen Zylindern und viel Erythrozyten.

Operation: Retroperitoneal in der Gegend der linken Niere fluktuierende Vorwölbung. Nach Eröffnung reichlicher Abfluss von leicht blutigem Urin. Ausgedehnte Urininfiltration des retroperit. Raumes. Niere in toto cystisch verändert. Der untere Pol bildet einen schlaffen Sack mit stellenweise äusserst dünner Wandung, die an zwei Stellen eingerissen ist. Beide Risse reichen in Cysten hinein. Nierenbecken und Ureter erweitert. *Nephrectomie* und Austupfen von Hämatom und Urininfiltrat. Entlassung nach 4 Wochen beschwerdefrei.

Weiterer Verlauf: Pat. bleibt 20 Jahre beschwerdefrei. Nach vorübergehenden Schmerzen (Druck und Zerren) in der rechten

[1] Es werden in den Krankengeschichten im allgemeinen nur die *pathologischen* Befunde mit besonderer Berücksichtigung der Missbildungskrankheit erwähnt.

Nierengegend, welche auf ärztliche Behandlung hin verschwinden, weitere 3 Jahre Wohlergehen.

Katamnese: Bei einem 13jährigen Knaben, der vorher nie krank gewesen ist, kommt es infolge Trauma zur Ruptur einer Cystenniere, nach deren Entfernung der Pat. nun schon 23 Jahre lang praktisch beschwerdefrei ist.

Fall 2: J. G.; 45j. Schlosser (1926).

Frühere Krankheiten: Vor ca. 20 Jahren Traumatisierung der linken Nierengegend mit nachfolgenden starken Schmerzen und Hämaturie. Im Verlauf der letzten 8 Jahre zwei heftige „Nierenentzündungen" nach Erkältungen. Albuminurie.

Jetziges Leiden: Andauernde starke Schmerzen; besonders in der linken Bauchseite.

Status: Mittelgrosser Mann in mässiger Körperverfassung. Im linken Oberbauch ein doppeltfaustgrosser, ziemlich harter, unverschieblicher, nicht druckempfindlicher Tumor mit knolliger Oberfläche, der nicht aus der Nierennische reponibel ist. Rechts unter dem Rippenbogen hervorkommend eine gleichbeschaffene, etwas weniger grosse Geschwulst.

Harnstoff: 55 mg%. *Blutdruck:* 165/?. Hb: 82. *Urin:* Eiweiss stark opal; wenig Leuko-, vereinzelte Erythrozyten. *Röntgenaufnahme:* In der Nierengegend beidseits undeutliche Schatten, die viel grösser sind als normale Nieren.

Da Pat. bald beschwerdefrei wird, Entlassung unter Diätvorschrift.

Weiterer Verlauf: Zuerst leidliches Wohlergehen. Nach etwa drei bis vier Jahren beginnen sich die Zeichen chron. Niereninsuffizienz bemerkbar zu machen; und Pat. kommt 5 Jahre nach Spitalaufenthalt, 50 jährig, nach Angabe des behandelnden Hausarztes an Urämie ad exitum. Genauere Angaben waren nicht erhältlich.

Katamnese: Mit 45 Jahren treten die ersten Krankheitserscheinungen bei doppelseitigen Cystennieren auf; und 5 Jahre später, nach progressiver Verschlechterung der Nierenfunktion, erfolgt der Tod.

Fall 3: B. M.; 45j. Hausfrau (1928).

Frühere Krankheiten: Pleuritis, Nephritis. Seither leichte Herzbeschwerden.

Jetziges Leiden: Seit 3 Wochen Schmerzen und stetiges Druckgefühl in der linken Bauchseite. Schlechter Appetit, starke Abmagerung, chron. Obstipation.

Status: Asthenika in schlechtem Ernährungszustand. Symptome mässiger Herzinsuffizienz. Linker Oberbauch leicht aufgetrieben durch kindskopfgrossen,

derben, leicht höckerigen, wenig druckempfindlichen und leicht beweglichen Tumor, welcher von der Niere nicht getrennt palpabel ist, unter dem Rippenbogen hervorkommt und bis zum Nabel reicht.

Harnstoff: 39 mg%. *Senkung:* 13/18. *Hb:* 70. *Ureterenkathetrismus:* Rechts reichlich trüber Urin mit vereinzelten granulierten Zylindern und Erythrozyten. Links: Nach 1 Stunde nur 4 ccm mit massenhaft Erythrozyten. Eiweiss: opal (rechts) bis stark opal (links). *Verdünnungs- und Konzentrationsversuche* ungenügend. *Pyelogramm:* Nierenbecken stark in die Länge gezogen. Links ptotische Niere. *Blutdruck:* 166/?.

Operation: Linke Niere über kindskopfgross, aus lauter kleinen und grossen Cysten bestehend. Kein Nierengewebe mehr sichtbar. Exstirpation. Rechte Niere bei der Revision im gleichen Sinne verändert. Entlassung mit gebesserter Nierenfunktion.

Weiterer Verlauf: Pat. stirbt 4 Jahre später, mit 49 Jahren „nach längerem Leiden". (Angaben einer Verwandten.) Präzisere Angaben waren nicht erhältlich.

Katamnese: Bei einer 45jährigen Frau kommt es nach 3wöchigem Leiden zur Entdeckung von doppelseitigen Cystennieren und zur Nephrectomie. Exitus 4 Jahre später. Eine renale Ursache ist bei der schon im Spital festgestellten schlechten Nierenfunktion wahrscheinlich.

Fall 4: R. H.; ♀, 33j. (1930).

Jetziges Leiden: Innerhalb eines Jahres Entwicklung eines fühlbaren Tumors in der linken Flanke. Albuminurie; zeitweise heftige Kopfschmerzen und Erbrechen. Gelegentlich Blutdruckanstieg bis 230 mm Hg. Gewichtsverlust.

Status: Adipöse Frau. Eine grosse, derbe, deutlich ballotierende Geschwulst füllt die linke Zwerchfellkuppe und reicht nach vorne bis 3 Querfinger unter den Nabel. Rechts ähnlicher, aber um die Hälfte kleinerer Tumor.

Harnstoff: 71 mg%. *Urin:* Trübe mit vielen Leukozyten, Bakterien und vereinzelten Erythrozyten. *Blut:* Hb 58; stärkere Leukozytose. *Nierenfunktionsprüfungen* sehr schlecht. Links keine *Farbstoffausscheidung* nach 20'; rechts ganz schwach nach 14'.

Operation: Linke Niere in toto cystisch verändert. *Anstechen* der Cysten mit dem Thermokauter und *Absaugen* des Inhalts, wodurch sich das Volumen der Niere um die Hälfte verringert.

In der Folge gleitet Pat., trotz aller therap. Bemühungen, langsam in die Urämie. Nach 2 Wochen eklamptischer Anfall, Kollaps und Exitus.

Path. anat. Befund: Neben doppelseitigen höchstgradigen Cystennieren eine Cystenleber, Parovarialcysten und Ependymcysten des Gehirns. Cystopyelitis, linksseitige Perinephritis, multiple Abszesse.

Katamnese: Bei einer 33jährigen, vorher stets „gesunden" Frau entwickelt sich das Krankheitsbild innerhalb eines Jahres und führt 14 Tage nach Absaugen der Cysten zur tödlichen Urämie.

Fall 5: Sch. B. 36j. Serviertochter (1931).

Jetziges Leiden: Seit ca. 4 Monaten heftige, nicht krampfartige Schmerzanfälle in der rechten Bauchseite mit Temperatursteigerung, gestörtem Allgemeinbefinden und Erbrechen. Dauer der Anfälle: 3 Tage. Wiederholung in 3—4 Tagen Abstand. Stuhl unregelmässig.

Status: Abnorme Resistenz im rechten Oberbauch.

Harnstoff: 60 mg%. *Hb:* 62. Mässige Leukozytose. *Urin:* Leichte Albuminurie; massenhaft Leukozyten, Bakterien und Plattenepithelien; einzelne Erythrozyten. Da die unklaren Beschwerden anhalten,

Probelaparotomie: Im rechten Retroperitonealraum kindskopfgrosser, mit cystischen Buckeln versehener Tumor, welcher derbe und weiche Partien enthält; die Niere. Nachträgliche urol. Untersuchung: *Farbstoffausscheidung* rechts nach 8'. Im *Pyelogramm* starke Erweiterung des Nierenbeckens. *Wasserversuch* ungenügend. Nach Besserung des Allgemeinzustandes *Nephrectomie.*

Path. anat. Befund: 286 g schwere Niere; von grossen und kleinen Cysten gänzlich durchsetzt. Nur noch Spuren von Nierengewebe. Inhalt eiweissartig, kolloid. Harnkanälchen teilweise stark ausgeweitet und nephrotisch verändert. Regressive Veränderungen an den Glomeruli. Stark ausgeweitetes Nierenbecken. Ascendierende Pyelonephritis.

Entlassung mit guter Funktion der linken Niere und befriedigendem Allgemeinzustand.

Weiterer Verlauf: 7 Monate später — über die Zwischenzeit haben wir keine Kunde — wird die Frau mit einer eklamptischen Urämie hospitalisiert. Im Urin viele Leukozyten und Erytrhozyten. Unter zunehmender Oligurie Vertiefung des Coma. Zuletzt Anurie und Exitus nach 20 Stunden.

Katamnese: 31jährige, früher immer gesunde Frau mit einer Krankheitsdauer von 14 Monaten. Zuerst als Cholecystopathie behandelt, werden die Cystennieren bei der Operation entdeckt. 7 Monate nach der Nephrectomie Pyelonephritis, eklamptische Urämie und Exitus.

Fall 6: H. J.; Bäckermeister, 35j. (1935).

Frühere Krankheiten: Gelenkrheumatismus.

Jetziges Leiden: Im Abstand einiger Wochen 2 Anfälle von gegen die Blase ausstrahlenden Krämpfen und Brennen in der rechten Nierengegend. Dazu Hämaturie und Brennen beim Wasser lösen.

Status: Kräftiger, adipöser Patient. Kein Palpationsbefund.

Urin: Ziemlich Erythrozyten, Leukozyten und Epithelien. Cystitis colli. *Farbstoffausscheidung:* Rechts nach 9'; links nach 12'. *Retrogrades Pyeolgramm:* Stark verzweigte, nicht erweiterte Nierenbecken mit langen Calyces. Links um das Nierenbecken herum kleine Schattenflecke; ähnlich Cavernenschatten. Infolge erneuter Hämaturie und Verdacht auf Tbc oder Hypernephrom

Probefreilegung der linken Niere: Kleinkindskopfgrosses Organ mit vielen, z. T. pflaumengrossen Cysten. Rechts ähnlicher, aber kleinerer Befund. Wundverschluss.

Weiterer Verlauf: Pat. kommt 10 Jahre später ad exitum. Er soll sich die erste Zeit über leidlich wohl gefühlt haben, worauf die gleichen Beschwerden wieder auftraten. Tod angeblich an Diabetes mellitus (?). Präzisere Angaben waren nicht mehr erhältlich.

Katamnese: 35jähriger, vorher nie ernstlich krank gewesener Mann wird wegen wiederholter Hämaturie operiert, wobei doppelseitige Cystennieren entdeckt werden. Tod mit 45 Jahren an nicht sicher feststehender Ursache.

Fall 7: H. H.; 40j. Hausfrau (1939).

Frühere Krankheiten: Pertussis, Masern, Pneumonie, Ikterus, Pyelitis rechts. Mit 35 Jahren Operation eines Nierensteines rechts, wobei Cystennieren festgestellt wurden.

Jetziges Leiden: Seit der Operation nie mehr richtiges Wohlbefinden. Ständige, nach vorne ausstrahlende Schmerzen in der rechten Seite. Obstipation.

Status: Pyknika in gutem Allgemeinzustand. In der linken Flanke faustgrosser, leicht druckdolenter Tumor. Beide Nieren etwas beweglich.

Harnstoff: 24 mg%. *Urin:* Trübe; leichte Albuminurie. *Hb:* 77. *Senkung:* 7/20. *Nierenfunktionsprüfungen* befriedigend. *Farbstoffausscheidung* nur leicht verzögert. *Retrogrades Pyelogramm:* Zeigt typisches Bild einer doppelseitigen Cystenniere (lang ausgezogene Kelche; z.T. erweitert, z.T. abgeflacht; cystische Bildungen; beide Nierenbecken etwas vergrössert) bei fraglicher Nephrolithiasis rechts.

Entlassung in gebessertem Zustande.

Weiterer Verlauf: Im grossen Ganzen ordentliches Befinden. Innerhalb von 8 Jahren zwei schwerere Pyelitiden, welche ärztliche Hilfe erfordern. Jetzt ab und zu noch etwas Druck und Ziehen in der Nierengegend.

Katamnese: Fall einer 48jährigen Trägerin von Cystennieren in kompensiertem Zustande. Seit 15 Jahren interkurrente Pyelitiden und eine an der 35jährigen ausgeführte Nierensteinoperation, welche die Missbildung aufdeckt, sind die einzigen Intermezzi.

Fall 8: W. B.; 66j. Hausfrau (1939).

Frühere Krankheiten: Generalisiertes Exanthem vor 2 Jahren.

Jetziges Leiden: Seit 2 Jahren stetig etwas nach rechts und ins Kreuz ausstrahlende Schmerzen in der linken Nierengegend und Bauchseite. Druck und Brennen in der Magengegend. In letzter Zeit Pollakisurie, Polyurie, zeitweise roter Urin, stärkere Schmerzen, Stuhlverhaltung.

Status: Mittelgrosse, schlecht aussehende Frau. Linke Bauch- und Nierengegend druckschmerzhaft. Bei der Palpation schlecht abgrenzbare, tiefe Resistenz in der linken Nierengegend.

Harnstoff: 53 mg%. *Urin:* Trübe; leichte Albuminurie, massenhaft Leuko-, vereinzelt Erythrozyten. Viel Bakterien. *Blut:* Senkung 124/129. Mässige Leukozytose. *Wasserversuch* ungenügend. *Farbstoffausscheidung* normal. *Röntgenaufnahmen:* Links hochgradig verzogene Nierenkelche, mit umgebenden grossen, das Colon verdrängenden Weichteilschatten. Die

Operation: Fördert Cystenniere zu Tage mit grosser, entzündlich veränderter, mit Eiter gefüllter Cyste, welche das schwartig verdickte Nierenbecken verdrängt und komprimiert. Chron. Pyelitis und ascendierende chron. interstitielle Nephritis. *Nephrectomie.* Heilung.

Weiterer Verlauf: Pat. ist schon seit 8 Jahren beschwerdefrei. 74jährig, „macht sie täglich Spaziergänge in der Stadt und trinkt einige Tassen Kaffee".

Katamnese: Nach 64 Jahren zeigen sich die ersten Symptome bei Cystennieren. Nach Nephrectomie und 8monatigem Spitalaufenthalt Beschwerdefreiheit.

Fall 9: P. G.; 44j. Telephonmonteur (1941).

Frühere Krankheiten: Pertussis, Varicellen, Rubeolen.

Familiäre Belastung: Bruder mit chron. Niereninsuffizienz bei Nierenmissbildung.

Jetziges Leiden: Seit 3 Wochen anhaltendes Stechen im linken Oberbauch. Obstipation und Diarrhoen. 3 kg Gewichtsverlust.

Status: Astheniker in mässigem Ernährungszustand. Handbreit links des Nabels in der Tiefe eine derbe, wenig verschiebliche, schmerzhafte Resistenz.

Harnstoff: 70 mg%. *Urin:* Viele Leukozyten, wenig Erythrozyten. *Blut:* Senkung leicht erhöht. Hb 76. Mässige Leukozytose. *Wasserversuch* ungenügend. *Durchleuchtung:* Raumbeengender Prozess im linken Oberbauch.

Laparotomie: Aus dem linken Retroperitonealraum drängt sich ein kleinkindskopfgrosser, knolliger Tumor mit parallelastischer Oberfläche vor. Zentrale Partien eitrig eingeschmolzen. In der gänzlich cystisch umgewandelten Niere ist kein sichtbares Nierengewebe mehr. Mikroskopisch: Starke interstitielle Entzündung.

Nephrectomie. Entlassung beschwerdefrei mit unveränderter Nierenfunktion.

Weiterer Verlauf: Pat. arbeitet 5 Monate beschwerdefrei; dann auffällig schlechtes Aussehen, trotz angeblichem Wohlbefinden. Nach 2 Wochen Fieber und starke Halsschwellung, welche Verdacht auf Diphterie weckt. Nach der Tracheotomie Verschlechterung des Zustandes, Krämpfe in der Nierengegend, Anurie, Kollaps. Vergebliche Bemühungen, die Diurese wieder in Gang zu bringen. Harnstoff über 200 mg%. Exitus am gleichen Abend. *Path. anat. Befund:* Nephritis und Urämie. Angina mit starkem Halsödem.

Katamnese: 44jähriger, früher „nierengesunder", aber familiär belasteter Mann wird nach 3wöchiger Krankheitsdauer wegen Cystenniere nephrectomiert. Nach wenigen Monaten kommt es über eine Angina zur Nephritis und tödlichen Urämie.

Fall 10: N. M.; 45j. Hausfrau (1942).

Familiäre Belastung: Vater mit 69 Jahren an Nierenleiden, von 10 Geschwistern angeblich 3 an Cystennieren gestorben. Von 7 Kindern ist eine Tochter „auf der Niere nicht gesund". (Von weiteren Geschwistern leiden 2 an einer Blutkrankheit und eines an Magen-Ca.).

Frühere Krankheiten: Pneumonie, Myocarditis. Mit 28 Jahren unbestimmtes Druckgefühl und zeitweise Stechen im linken Oberbauch, Meteorismus und Engigkeitsgefühl. Es wird doppelseitiger, rechts kleinerer, höckeriger Tumor der Nierengegend festgestellt. *Harnstoff:* 37 mg%. *Pyelogramm:* Nierenbecken in die Länge gezogen, zweigeteilt. In der Folge leidliches Wohlergehen. Zeitweise wieder die alten Beschwerden.

Jetziges Leiden: Nach 14 Jahren stärkere Müdigkeit, dann Schüttelfrost, Erbrechen und Schmerzen in der rechten Nierengegend.

Status: Pyknika. Kugelig aufgetriebenes Abdomen mit den bekannten, sehr druckempfindlichen, derb-elastischen, auf der Unterlage verschieblichen Tumoren; jetzt von Kindskopfgrösse.

Harnstoff: 90 mg%. Leichte Albuminurie. Mässig Leuko-, wenig Erythrozyten. *Blut:* Senkung 27/59; mässige Leukozytose. *Blutdruck:* 170/90. *Pyelogramm:* Jetzt mit typischem Bild von Cystennieren. Subfebrile Temperaturen. *Konservative Behandlung.*

Weiterer Verlauf: Müdigkeit und Druckgefühl in der Nierengegend gehen nie mehr ganz zurück. Zeitweise etwas Schmerzen. Subileuserscheinungen, zeitweise hochgradige Anämie und Neuritiden bedingen ständige Behandlung durch den Hausarzt. Nach dessen Angabe herrschen 4½ Jahre später vor: Delirium (?), Hypertonie mit Herzinsuffizienz; ohne sichere Zeichen von Urämie. Tod nach einem weiteren halben Jahr.

Katamnese: Mit 28 Jahren zeigen sich bei einer familiär stark belasteten Frau die ersten Symptome bei Cystennieren. 22 Jahre lang zieht sich das Krankheitsbild, mit Perioden von Besserung und Verschlimmerung, hin. Infolge doppelseitiger schwerer Affektion konservative Therapie. Der mit 50 Jahren erfolgende Exitus ist nicht sicher renal bedingt. (Renale Hypertonie mit konsekutiver Herzinsuffizienz ?)

Fall 11: H. E.; 61j. Hausfrau (1942).

Frühere Krankheiten: Cholecystectomie, rheumatische Beschwerden.

Jetziges Leiden: Beginn vor ca. 8 Wochen mit nächtlichen, heftigen, gürtelförmig nach vorne und hinten ausstrahlenden und öfters sich wiederholenden Schmerzattacken in der linken Seite. Anschliessend Schüttelfrost und stark getrübter Urin.

Status: Asthenika in reduzierter Körperverfassung. Im linken Nierenlager deutliche, mittelharte, nicht fluktuierende Resistenz, die stark druckdolent und gegen die Niere nicht abgrenzbar ist.

Harnstoff: 82 mg%. *Senkung:* 12/47. *Hb* 58. Leichte Leukozytose. *Urin:* 8‰ Eiweiss. *Verdünnungsfähigkeit* der Nieren befriedigend. *Cystoskopie* und *retrogr. Pyelogramm:* Linksseitige Doppelniere mit nach der Regel verlaufendem Doppelureter. Obere Niere hydronephrotisch verändert und fast ohne Farbstoffausscheidung. Entsprechender Ureter erweitert. Bestätigung durch die

Operation: Die Doppelniere ist dazu in toto cystisch verändert; mit nur noch schmaler Schicht nephrotisch veränderten Parenchyms. Nierenbecken entzündlich verändert. *Exstirpation* der Doppelbildung. An der rechten Niere keine sicheren Veränderungen. Heilung.

Weiterer Verlauf: Kontrolle nach 7 Monaten: Pat. ist wieder arbeitsfähig und ausser ständig leichter Müdigkeit beschwerdefrei. *Befunde: Harnstoff:* 75 mg%. *Isosthenurie* von 1008. *Tagesurinmenge:* 1200—2000 ccm bei gleicher Trinkmenge. Leichte Anämie. *Farbstoffausscheidung:* Nach 5'. *Senkung:* 28/57. *Katheterurin:* Ziemlich Leukozyten und geschwänzte Epithelien. Viel Kokken.

In der Folge weitere 5 Jahre Wohlergehen. Keine ärztliche Behandlung mehr.

Katamnese: 61jährige Frau, ohne frühere Nierensymptome, erkrankt erstmals manifest an ihrer cystisch veränderten Doppelniere. Nach deren Exstirpation, mit 66½ Jahren noch Wohlbefinden. Die rechte Niere arbeitet befriedigend; jedoch besser quantitativ als qualitativ.

Fall 12: M. F.; 60j. Commis (1944).

Frühere Krankheiten: Rheumatische Beschwerden.

Jetziges Leiden: Beginn vor 4 Monaten mit Appetitlosigkeit, Abneigung gegen Fleisch, Druckgefühl etwas rechts vom Nabel. Spontan auftretende Schmerzen in der Wirbelsäule. Erfolglose diätetische Behandlung. 12 kg Gewichtsverlust in einem Jahre.

Status: Nabelgegend druckdolent. Leber um 3 Querfinger vergrössert.

Harnstoff: 46 mg%. Leichte Leukozytose. Wegen Verdacht auf Magen-Ca (Röntgenbild)

Operation: Intraabdominelle Organe o. B. Im linken Nierenlager länglicher, grobhöckeriger, teilweise prallelastischer Tumor; grösser als eine normale Niere; kaum beweglich. Wundverschluss. Weitere urolog. Untersuchungen werden abgelehnt.

Weiterer Verlauf: Nach mehr als 2 Jahren Wohlbefinden neue Hospitalisation mit den gleichen Beschwerden, die aber keine weitere aethiolog. Abklärung erfahren. *Nierenfunktionsprüfungen* und *Farbstoffausscheidung* normal. *Pyelographie* misslingt. *Stuhl:* 2 mal Benzidin pos.; *Senkung:* 29/50.

Katamnese: Bei einem 60jährigen Mann ohne frühere Nierenkrankheiten und mit Verdacht auf Magen-Ca wird bei der Operation eine linksseitige Cystenniere entdeckt. Die Genese der auch später wieder auftretenden Beschwerden kann nicht sicher abgeklärt werden.

Fall 13: E. L.; 68j. Hausfrau (1945).

Frühere Krankheiten: Appendectomie, Ulcera cruris.

Jetziges Leiden: Seit 2 Monaten dauerndes Brennen in der linken Nierengegend; Pollakisurie, Brennen beim Wasser lösen; trüber Urin; Appetitabnahme, vermehrter Durst; ab und zu Temperaturen bis 38°.

Status: Pyknika. Etwas druckdolenter, unscharf begrenzter, gut tastbarer Tumor im linken Hypochondrium; bis in Nabelhöhe reichend.

Harnstoff: 50 mg%. *Senkung:* 70/115. Mässige Leukozytose. *Urin:* Massenhaft granulierte Zylinder, wenig Leukozyten und Erytrhozyten, viel Bakterien. Cystitis. *Ureterenkathetrismus:* Links kein Urin. *Retrogr. Pyelogramm:* Zeigt typisches Bild doppelseitiger Cystennieren (mit Kontrastflüssigkeit gefüllte, grössere und kleinere rundliche Höhlen, Deformationen der Kelche; beidseits rechtwinklige Abknickung der Ureteren beim Abgang vom Nierenbecken). Links keine *Farbstoffausscheidung* nach 14'. Nach Abheilung einer doppelseitigen eitrigen Pyelitis Entlassung in gebessertem Zustande.

Weiterer Verlauf: Pat. befolgt seit 3 Jahren strenge Nierendiät (Salz- und Eiweissarm). Eigentliche Nierenbeschwerden sind in

dieser Zeit nicht mehr aufgetreten; doch kann Pat. nicht schwer tragen, nicht lange stehen und ermüdet rasch. Sie befindet sich in ärztlicher Kontrolle.

Katamnese: Bei einer 68jährigen Frau, ohne frühere Nierensymptome, werden doppelseitige Cystennieren anlässlich einer Cystopyelitis röntgenologisch festgestellt. Konservatives Vorgehen. In der Folge weitere 3 Jahre relative Beschwerdefreiheit.

Fall 14: V. L.; 53j. Hausfrau (1945).

Frühere Krankheiten: Diphterie, Masern, Strumectomie.

Jetziges Leiden: Vor ca. 3 Monaten bemerkte Pat. einen Tumor auf der rechten Bauchseite. In den letzten Tagen daselbst stechende, krampfartige Schmerzattacken, ins Kreuz ausstrahlend. Erbrechen, Obstipation. 10 kg Gewichtsabnahme in 6 Monaten.

Status: Pyknika. Rechte Flankengegend — mit verstärkter Venenbezeichnung — vorgewölbt durch kindskopfgrossen, beweglichen, scharf begrenzten, harten, druckdolenten Tumor mit glatter Oberfläche.

Senkung: 90/125. *Hb* 70. *Urin:* Ziemlich Leuko-, Erythrozyten und Plattenepithelien. *Röntgenaufnahmen* nach Bariumeinlauf: Extracoecaler Tumor komprimiert das Colon asc. *Retrogr. Pyleogramm:* Nierenbecken und Kelche links verzerrt, plump. Rechts keine Darstellung. Beidseits keine *Farbstoffausscheidung* nach 30'.

Operation: Neben der rechtsseitigen, kindskopfgrossen, höckerigen Cystenniere, welche ins Abdomen vorspringt und Darmschlingen verdrängt, ist die linke Niere normal gross, aber auch cystisch verändert. Wundverschluss.

Weiterer Verlauf: Pat. ist schon 3 Jahre lang beschwerdefrei. Regelmässige *Urinkontrollen* haben keinen path. Befund ergeben.

Katamnese: Mit 53 Jahren erste Erscheinungen einer doppelseitigen Cystenniere, welche unter der Diagnose Ovarialtumor zur Behandlung kommt. Nach konservativem Vorgehen nach 3 Jahren noch keine Zeichen einer Störung.

Fall 15: M. R.; 49j. Hausfrau (1926).

Jetziges Leiden: Seit 3 Jahren zeitweilige, manchmal gegen die Blasengegend ausstrahlende Schmerzen in der linken Nieren- und Leistengegend. Einmal Hämaturie bei besonders starken Schmerzen.

Status: Mittelgrosse Frau in mässigem Ernährungszustand. Linke Nierengegend etwas druckdolent.

Harnstoff: 46 mg%. *Ureterenkathetrismus*: Links Widerstand in 10 cm. *Kath. Urin* links: Ziemlich Erythrozyten; Eiweiss opal. *Konzentrationsfähigkeit* der Nieren: Anfänglich geringe spez. Gewichte; dann bis 1022. *Retrogrades Pyleogramm:* Nieren-

becken erweitert, rechts lang ausgezogene, teilweise komprimierte und ausgeweitete Kelche. Andeutungen von Cystenformationen. Rechte Niere vergrössert; bis unter den Rand der Crista ilica reichend. Konturen scharf.

Nach 10 Tagen Nachlassen der Beschwerden. Gute Nierenfunktion und kein path. Urinbefund mehr. Entlassung.

Weiterer Verlauf: Kontrolle nach 22 Jahren: Pat. befindet sich zeitweiliger „rheumatischer" Rückenschmerzen wegen in ärztlicher Behandlung. Sie hat strenge Nierendiät beobachtet und sich körperlich geschont. Eigentliche Nierenbeschwerden sollen seit der Hospitalisation nie mehr aufgetreten sein.

Katamnese: Eine auf Grund der Röntgenaufnahmen diagnostizierte *vermutliche* Cystenniere. (Differentialdiagnose: Andere Missbildung oder Tumor). Mit 49 Jahren auftretende Beschwerden könnten auf Steinbildung in den linken Harnwegen beruhen. Mit 71 Jahren noch keine nennenswerten Störungen.

Fall 16: B. M.; 62j. Bierdepothalter (1935).

Frühere Krankheiten: Mittelohr-, Nebenhöhleneiterung.

Jetziges Leiden: Beginn vor 2 Jahren mit Anfällen von Oligurie bis Anurie, heftigen Schmerzen in der Nierengegend. Erbrechen. Nykturie und Brennen beim Wasser lösen, welche sich einige Male wiederholen. Jeweils Rückgang auf Wärmeapplikation. Später Schwindel, Augenflimmern, Kopfschmerzen, Obstipation.

Status: Pykniker mit „Säufergesicht". Meteorismus. Leber etwas vergrössert. Nierengegend und Hypochondrium rechts diffus druckdolent.

Harnstoff: 36 mg% *Senkung:* 76 100. *Urin:* Viel Erythrozyten, Bakterien und Epithelien. Links keine *Farbstoffausscheidung*. Beim *Ureterenkathetrismus* rechts Widerstand in 15 cm; spärlich hellgelbe Flüssigkeit fliesst ab. *Pyelogramme:* Beidseits verdoppeltes Nierenbecken, rechts langgezogen. Calyces länglich; teilweise ausgeweitet oder komprimiert; zum Teil bizarr verformt; links mit aufsitzenden, schüsselförmigen Bildungen. Rechte Niere tiefstehend.

Die Diurese kommt wieder in Gang. *Operation* abgelehnt.

Weiterer Verlauf: Pat. ist seit 13 Jahren beschwerdefrei und nicht mehr in ärztlicher Behandlung.

Katamnese: 60jähriger, der vorher nie an einer Nierenkrankheit gelitten hat, erlebt mehrere Anfälle von Anurie, welche sich mit physikalischer und int. Therapie beheben lassen. Auf Grund der Röntgenaufnahmen wird die Diagnose *vermutliche* Cystennieren (Differentialdiagnose: Andere Missbildung) bei Verdoppelung der Nierenbecken gestellt. Mit 73 Jahren noch keine Anzeichen einer weiteren Störung.

b) Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Cystennieren[1]

Da es sich bei der Klinik der Cystennieren um längst Bekanntes handelt, geben wir in der Folge nur einen kurzen Überblick über die an unsern Patienten gemachten Beobachtungen[2].

Geschlechtsverteilung: Unsere Fälle setzen sich zusammen aus 9 Frauen und 5 Männern. Die Kranken standen im *Alter* von 13—68 Jahren (*Durchschnittsalter:* 45 Jahre). *Familiäre Belastung* liess sich 2 mal nachweisen. An *Konstitutionstypen* fanden wir: 21% Astheniker, 29% Pykniker, 50% eines Mischtyps.

Seitenverteilung: Sicher doppelseitig nachgewiesene Cystennieren: 9 Fälle (64%). Davon war 3 mal die linke Seite stärker betroffen. Nur einseitig nachweisbar: 5 Fälle (36%); wobei 4 mal der Befund links erhoben wurde (was mit dem in der Literatur angegebenen Überwiegen der Missbildungen auf der linken Seite übereinstimmt).

Die *ersten Krankheitserscheinungen* traten mit 13—68 Jahren auf. 50% der Pat. zeigten die ersten Symptome zwischen dem 30.—45. Altersjahr; 29% erkrankten erstmals mit über 60; 14% mit unter 30 Jahren. (Durchschnittswert: ebenfalls 45 Jahre).

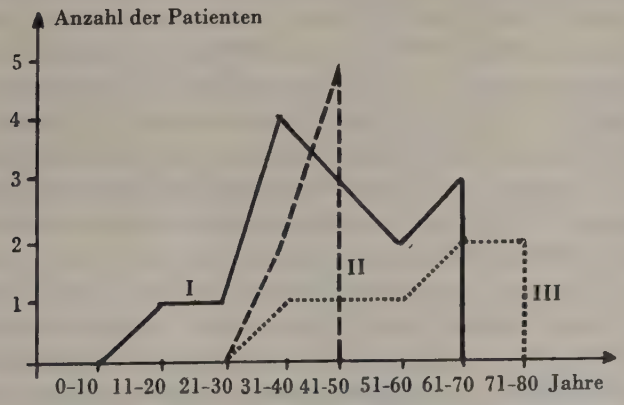

Abbildung 2: Kurven der Altersverteilung bei Cystennieren:
I: Bei Auftreten der ersten Symptome II: Beim Tode III: Bei den Überlebenden

[1] Berücksichtigt werden nur die sicheren Fälle.
[2] Zur Häufigkeit der Cystennieren s. Tabelle 1.

Dauer der Anamnese:[1] Es zeigten sich folgende Verhältnisse: 1 mal je 12 und 24 Monate; 8 mal 1—3 Monate; 2 mal 3 Wochen; 1 mal wenige Tage. Ein Pat. wurde mit akutem Krankheitsbild eingewiesen (Durchschnittswert: 18 Wochen).

Symptome[2]*:* Krankheitserscheinungen irgendwelcher Art wiesen alle Pat. auf. Das Bild variierte, je nachdem die Störungen rein durch die Cystenbildung bedingt waren mit Schädigungen des Nierenparenchyms, Druck auf umliegende Plexen mit Beeinflussung anderer Organe; die Cystenniere sich unter dem Bilde einer Komplikation (s. unten) mit Zeichen von Infektion, Lithiasis usw. manifestierte, oder Mischfälle vorlagen.

Der Häufigkeit nach beobachteten wir: *Schmerzen* aller Art (Druck, krampfartig, Stechen, Brennen, lokalisiert, ausstrahlend) in der Nierengegend; *Verdauungsstörungen* (Brechreiz, Erbrechen, Obstipation, Diarrhoen u. a.) und *Palpationsbefunde* in der Nierengegend in je 86%. — Letztere waren zu einem Drittel typisch (höckeriger, prall-elastischer Tumor) und zu zwei Dritteln uncharakteristisch. — *Schlechtes Resultat der Nierenfunktionsprüfungen* (Wasser-Konzentrationsversuch) in 72%. *Albuminurie* (opal-stark opal) in 64% (Spur Eiweiss in allen andern Fällen). *Erhöhung des Blutharnstoffes* in 64% (davon über 40 mg% in 45% dieser Fälle; über 60 mg% in 33%; über 80 mg% in 22%). *Schlechte bis keine Farbstoffausscheidung* (42%). Starke *Gewichtsabnahme* (36%). *Störung des Allgemeinbefindens* mit Kopfschmerz u. a. (29%). *Blutdruckerhöhung* in 21% (davon nur ein Fall stark über 200 mm Hg). *Pollakisurie*, *Polyurie* (21%). Mikroskopische *Hämaturie* in 21% (vereinzelte Erythrozyten fanden sich bei fast allen Pat.). *Makrosk.* sichtbare Hämaturie und leichte *Verzögerung der Farbstoffausscheidung* in je 14%.

Komplikationen zeigten sich bei 9 Kranken (64%). Die wichtigsten: *Cystopyelitiden* in 50% (darunter 2 Fälle schwererer Art). *Infektion* und *Vereiterung der Cysten*, schwerere *Pyelonephritiden*, *interstitielle Nephritiden*, *Hydronephrosen* in je 14%. Sichere *Cystenruptur*, *Steinbildung* und *Perinephritis* in je 1 Fall. (Vgl. dazu das Verhalten der Hufeisennieren!).

[1] Hier definiert als die Zeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Hospitalisation mit Aufdeckung der Missbildung.

[2] S. auch Seite 9—10.

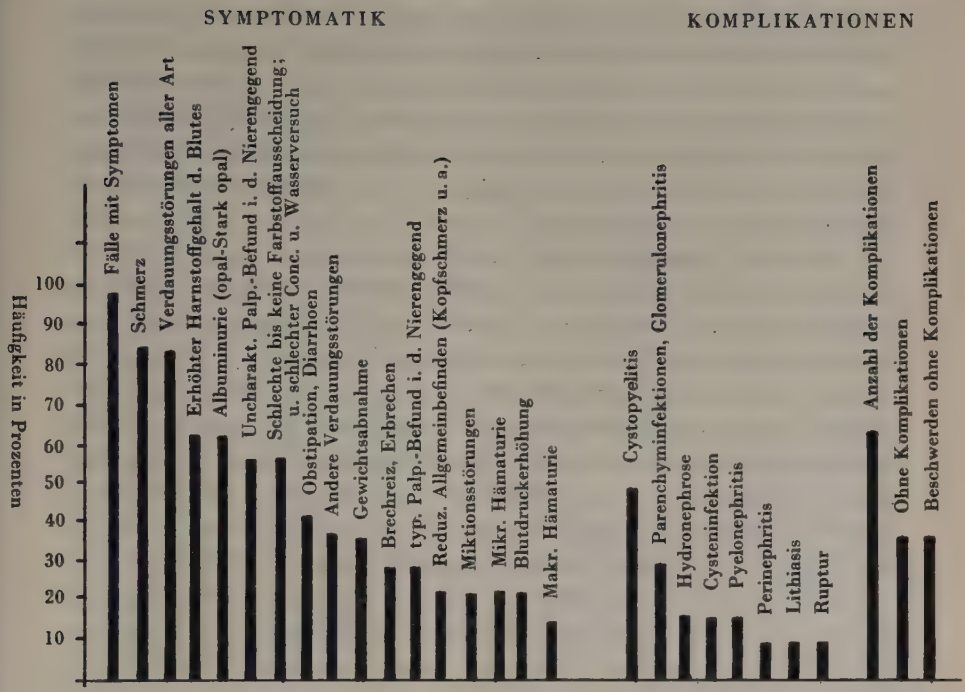

Abbildung 3: Graphische Darstellung der wichtigsten Symptome und Komplikationen

Glomerulonephritiden (in der Anamnese oder nach der Hospitalisation) traten in 21% auf.

Beschwerden ohne Komplikationen waren in 36% vorhanden. Bei einem Pat. schienen die Störungen nicht durch die Cystenbildungen bedingt zu sein (Magen-Darm).

Kombinationen mit andern Anomalien: 3 Fälle (multiple cystische Degeneration anderer Organe, Doppelbildungen, Ptose). Für das Vorhandensein der in der Literatur angeführten Kombinationen mit Aneurismen der Hirnbasisarterien, Hypoplasie der Niere, Aortenstenose u. a. Missbildungen boten sich keine Anhaltspunkte.

Therapie: Die *Nephrectomie* wurde ausgeführt in 43% (bei grossen einseitigen Tumoren mit Druckerscheinungen und befriedigender Funktion der 2. Niere; bei Cystenruptur, Infektion und schwerer

Veränderung des Nierenparenchyms, welche eine spezif. Funktion nicht mehr erwarten liess). *Operativ-konservatives* Vorgehen in 21% (wenn unter der Operation die schwere beidseitige Affektion erkannt wurde). *Konservative* Behandlung in 29% (bei doppelseitiger Affektion und schlechter Nierenfunktion; spontaner Besserung der Beschwerden; höheres Alter; Fehlen einer die Operation indizierenden Komplikation und Ablehnung der Operation)[1].

Weiterer Verlauf: Zur Zeit der Nachsorge (nach einer Beobachtungszeit an unsern Patienten von 3—23 Jahren) bieten sich folgende Verhältnisse dar: Verstorben: 7 Pat. (50%). 7 Pat. sind noch am Leben. Davon sind 6 praktisch beschwerdefrei.

Die *letal verlaufenen* Fälle: Diese Kranken erreichten ein *Alter* von 33—50 Jahren (*Durchschnittsalter:* 44 Jahre). Die meisten (71%) starben zwischen dem 40. — 50. Altersjahr. Die Dauer *des ganzen Krankheitsbildes* (von den 1. Symptomen bis zum Tod) betrug: 1 mal 6 Monate; 2 mal ca. 1 Jahr; 1 mal je 4 und 5 Jahre; 1 mal 10 und 22 Jahre (durchschnittliche Krankheitsdauer: 6 Jahre).

In allen Fällen handelte es sich um beidseits fühlbare grosse Tumoren mit z. T. schon schlechter Nierenfunktion. *Schwerere Komplikationen* in dieser Gruppe: Cystenvereiterung, Pyelonephritiden.

Therapie bei den letalen Fällen: 3 Nephrectomien; Punktion und Absaugen der Cysten (1 Fall); operativ-konservativ (1 Fall); konservativ (2 Fälle). Von der Nephrectomie und Cystenpunktion bis zum Exitus verliefen: 1 mal 14 Tage; 1 mal je 5 und 6 Monate; 1 mal 4 Jahre (im Durchschnitt: 15 Monate).

Todesursache: Tod an sicherer Urämie konnte bei 4 Pat. nachgewiesen werden. Bei einem weiteren ist dies sehr wahrscheinlich. 2 Pat. sollen im Alter von 50 und 45 Jahren, nach 22 resp. 10jähriger konservativer Therapie an Herzinsuffizienz und an Diabetes mellitus verstorben sein; wobei aber auch hier Tod an Urämie gar nicht ausgeschlossen ist; nach dem klinischen Bild, besonders des ersten Falles, sogar zu vermuten.

Im allgemeinen verlief die Krankheit so, dass nach einer kürzeren oder längeren Periode relativer Beschwerdefreiheit sich innert

---

[1] Vergleiche auch Tabellen 2—6.

kürzerer Zeit die tödliche Niereninsuffizienz entwickelte. Verhängnisvoll waren oft eine *ascendierende Pyelonephritis* oder *Glomerulonephritis*.

Die *überlebenden Patienten* stehen im 36.—74. Altersjahr (Durchschnittsalter: 59 Jahre). Die meisten (71%) haben ein Alter von 50—71 Jahren erreicht. Die *manifeste Krankheit* dauert nun schon bei diesen Pat.: 3 mal ca. 2 Jahre; 1 mal 6 Jahre; 1 mal je 8 und 10 Jahre; 1 mal 23 Jahre (im Durchschnitt 8 Jahre).

Meist handelte es sich um nur oder vorwiegend einseitig nachweisbare Tumoren kleineren Umfanges, wobei die Nierenfunktionsprüfungen oft noch befriedigend ausfielen, zum Teil noch ein gutes Resultat ergaben. An schwereren *Komplikationen* in dieser Gruppe sind zu nennen: Cystenruptur, Cystenvereiterung, eitrige Pyelitis. *Therapeutisch* wurden ausgeführt: 3 Nephrectomien, 2 mal operativkons. und 2 mal konservative Behandlung.

Von der Nephrectomie bis zum jetzigen Zeitpunkt verliefen: 8, 10 und 23 Jahre. Für die konservativ Behandelten beträgt die

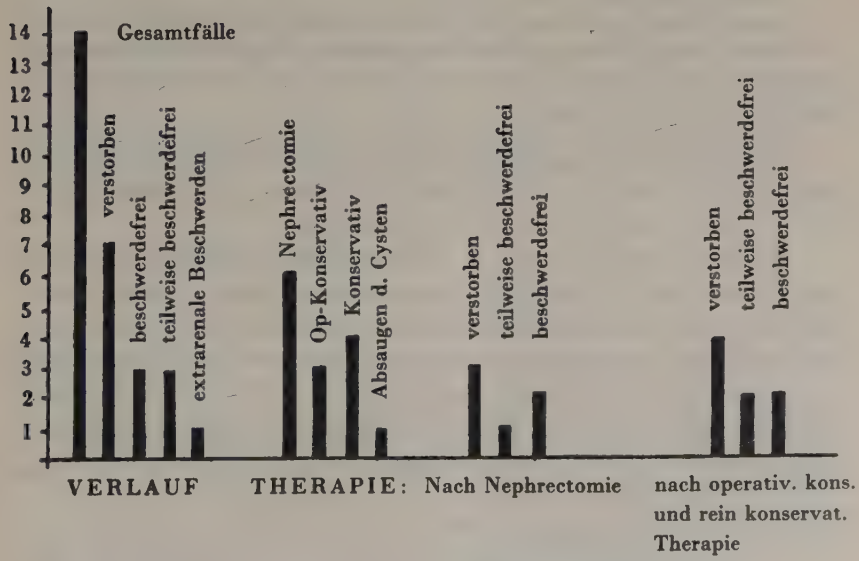

Abbildung 4: Graphische Darstellung des Verlaufes und der therapeutischen Massnahmen

durchschnittliche *Beobachtungszeit* nach der Hospitalisation 3 Jahre (für alle Pat. dieser Gruppe 8 Jahre).

Ein Pat. weist wahrscheinlich nicht renal bedingte Beschwerden auf (Magen-Darm). 3 Pat. machten leichtere bis schwerere interkurrente Störungen (meist Cystopyelitiden) durch. Im übrigen sind sie, wie die restlichen 3 Patienten, völlig beschwerdefrei.

4 befinden sich gegenwärtig in ärztlicher Kontrolle. Operationen wurden keine mehr ausgeführt. Zum Teil wird Diät beobachtet.

B. NIERENCYSTEN

Es handelt sich um 2 Fälle von solitären und um zwei Fälle von multiplen Cysten. Die Diagnose konnte stets durch die Operation gesichert werden. Kleinere Zufallsbefunde wurden nicht angeführt.

a) Die Fälle

Fall 1: B. L.; 60j. Hausfrau (1925).

Frühere Krankheiten: Nichts bekannt.

Jetziges Leiden: Seit einiger Zeit Druck und Schmerzen im linken Oberbauch.

Status: Kräftige Frau in guter Körperverfassung. Im linken Oberbauch etwa kindskopfgrosser, derber, nicht genau abgrenzbarer Tumor; wenig beweglich, bei Inspiration etwas tiefer tretend.

Harnstoff nicht erhöht. *Urin:* Spur Eiweiss. Einige Leuko- und Erythrozyten.

Operation: Fördert kindskopfgrosse Cyste des untern Nierenpols mit gelbem, klarem, flüssigem Inhalt zu Tage. *Punktion und Abtragung. Path. anat. Befund:* Einfache, nicht geschwulstartige Cyste mit sterilem Inhalt.

Weiterer Verlauf: Nach 20 Jahren, währenddessen sich Pat. anscheinend wohl gefühlt hat, Hospitalisation wegen Schenkelhalsfraktur. Keine auf die Nieren hinweisenden Befunde oder Erhebungen. Nach interkurrenter Hepatitis Exitus an Lungen-Tbc und Kachexie.

Katamnese: Nach Entfernung einer grossen Nierencyste bei einer 60jährigen Frau bleibt diese über 20 Jahre lang beschwerdefrei. Tod mit 82 Jahren und nicht renal bedingt.

Fall 2: B. A.; 31j. Hausfrau (1931).

Frühere Krankheiten: Grippe, Pleuritis, Appendicitis, Lungen-Tbc. Vom 3. bis 15. Lebensjahr (oft starke) Schmerzen im Rücken. Dabei bis dreimonatige Bettruhe.

Jetziges Leiden: Seit 4 Jahren in die Blasengegend ausstrahlende, kolikartige Schmerzanfälle in der rechten Nierengegend mit febrilen Temperaturen, Brechreiz, Nykturie und Polyurie. Nach einer Traumatisierung der rechten Lumbalgegend Hämaturie.

Status: Kleine Frau in mässigem Allgemeinzustand. Leichte Druckdolenz in der rechten Nierengegend.

Urin: Leukozyten, wenig Erythrozyten. *Blut:* Leichte Leukozytose. *Wasserversuch:* Gutes Resultat. Zur Abklärung

Probefreilegung der rechten Niere: Organ vergrössert. Am obern Pol neben einigen, mit Eiter, trübem Urin und Blut gefüllten kleineren, eine grosse, vereiterte Cyste. Umgebendes Gewebe entzündlich infiltriert. Nierenbecken und ein zweiter, nach abnormem Verlauf blind über der Blase endigender Ureter erweitert. *Exstirpation* der ganzen Missbildung.

Path. anat. Befund: Zum Teil multilokuläre und vereiterte, von flachem, kubischem Epithel ausgekleidete Cysten.

Entlassung mit guter Ausscheidung der linken Niere.

Weiterer Verlauf: Interkurrente Magen-Darmstörungen, Porphyrinurie, Hernienoperationen, Asthma bronchiale; aber keine Nierensymptome. Nach 12 Jahren Ureterstumpfabszess im alten Operationsgebiet, der nach Eröffnung und Drainage ausheilt. Zuletzt ärztliche Behandlung wegen Cystitis.

Katamnese: Die Entfernung von vereiterten Nierencysten und eines missgebildeten zweiten Ureters bei einer 31jährigen Patientin beseitigen die seit längerer Zeit bestehenden Beschwerden. Während schon 12 Jahren zeigen sich keine auf die Nieren zu beziehende Störungen mehr.

Fall 3: K. B.; 51j. Hausfrau (1941).

Familienanamnese: Mutter an Blasenleiden gestorben.

Frühere Krankheiten: Masern, Appendectomie. Mit 32 Jahren Operation bei Verdacht auf Nephrolithiasis. Angeblich kein path. Organbefund. Mit 40: Auf Diät verschwindende Glycosurie. Kropfoperation.

Jetziges Leiden: Seit 2 Jahren diffuse Schmerzen im Abdomen; besonders beim Stehen. Aufstossen, Brechreiz. 10 kg Gewichtsabnahme in letzter Zeit. Ein *Röntgenbild* zeigt Nierentumor, der den Magen nach lateral und oben verdrängt.

Status: Pyknika in guter Körperverfassung. Mässige Druckdolenz über der linken Bauchseite, Lumbalwirbelsäule und Nierengegend. Daselbst derber, faustgrosser, nicht verschieblicher und nicht sicher abgrenzbarer Tumor.

Harnstoff: 31 mg%. Senkung 15/33. *Takata* +. *Urin:* Wenig Erythrozyten. *Wasserversuch* befriedigend. *Farbstoffausscheidung*: Links: Nach 7½'; rechts nach 9½'.

Operation: Im unteren Drittel der linken Niere über faustgrosse, gegen die Bauchhöhle zu gelegene Cyste mit sehr dünner Wandung und gelbem, flüssigem Inhalt. *Eröffnung* und *Abtragung.*

Weiterer Verlauf: Ausser einer einmal durchgemachten Cystitis und Colitis ist Pat. nun schon 7 Jahre lang beschwerdefrei. Sie befindet sich in ärztlicher Kontrolle.

Katamnese: Die Entfernung einer grösseren Nierencyste bei einer 51jährigen Frau beseitigt auch hier die seit 2 Jahren bestehenden Beschwerden für schon 7 Jahre.

Fall 4: R. W.; 38j. Bücherrevisor (1934).

Frühere Krankheiten: Appendectomie, Schulterresektion rechts (Tbc).

Jetziges Leiden: Seit 2 Jahren, nach Autounfall, Symptome eines Ulcus duodeni mit besonders in die linke Brustseite ausstrahlenden Schmerzen. Starker Raucher.

Status: Mittelgrosser Mann in guter Körperverfassung. Kein besonderer Palpationsbefund.

Harnstoff: 42 mg%. *Urin:* Trüb, Eiweiss opal. Ziemlich Leuko-, wenig Erythrozyten und Rundzellen. Tbc (Kultur) neg. *Röntgenaufnahmen:* zwei 5 Fr.-Stück grosse, kalkdichte Schatten, zur Gallenblase oder Niere gehörend.

Probelaparotomie: Intraabdominelle Organe o.B. Retroperitoneal, dem rechten oberen Nierenpol aufsitzend, ein über faustgrosser Tumor, aus verschieden grossen, cystischen Gebilden bestehend, die fluktuieren und untereinander verbacken sind. Als Inhalt reichlich dünnflüssige, milchige Masse. *Nephrectomie.*

Path. anat. Befund: Der Tumor besteht aus multiplen Cysten mit hyalinisierten, z. T. verkalkten Wänden. Daneben schwere Nephrose mit ausgesprochener interstitieller Entzündung, Gefässklerosen, starke Ausweitung der Harnkanälchen mit Zylinderbildung. Kein tuberkulöses Granulationsgewebe. Die Cysten sind ohne Epithelbelag.

Entlassung mit guter Nierenfunktion.

Weiterer Verlauf: In den nächsten 3 Jahren wieder vorwiegend intraabdominelle Beschwerden (Relaparatomie wegen Verwachsungen, Ulcuskur). Anschliessend starke Blasenbeschwerden. Begutachtungen stellen hochgradige Schrumpfblase bei mischinfizierter tuberkulöser Cystitis fest; benigne Prostatahypertrophie. Von 1942—45 verschiedentlich Höhenaufenthalt wegen Lungen-Tbc. Interkurrente plötzliche Harnretentionen; Magenbeschwerden. Feb. 48: Gastrojejunostomie bei Pylorusspasmus. Dabei werden folgende *Befunde* erhoben: *Harnstoff:* 64 mg%. *Senkung:* 58/95. Mässige

Leukozytose. *Urin:* Eiweiss opal. Reichlich Leukozyten. Tbc neg. Im Sputum Tbc-Bazillen. In der Folge Verschlechterung des Zustandes. Akute miliare Streuung in die Lungen. Tod an Lungenembolien.

Path. anat. Befund: U. a.: Schwere cavernöse chron. Lungentuberkulose mit miliarer Streuung. Anämie, Kachexie. Schwere chron. Pyelitis u. Urethritis mit Erweichung des Nierenbeckens (ohne spezif. Granulationsgewebe). Schrumpfblase. *Niere:* Ausgedehnte Schrumpfung. Gefässklerosen. Dichte Lymphozyteninfiltrate. Nephrose. *Kein* tuberkulöses Gran.-Gewebe.

Katamnese: Die beim 38jährigen mehr als Zufallsbefund entdeckten Nierencysten (path.-anat. nicht sicher als kong. Missbildung oder als Entzündungsfolge zu bewerten) führen zur Nephrectomie. Nach 14jähriger Leidenszeit, welcher verschiedene andere Affektionen ihr Gepräge geben, erfolgt der Exitus, wobei die 2. Niere, obgleich nicht mehr voll funktionstüchtig, im letalen Geschehen nur eine untergeordnete Rolle spielt.

b) Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Nierencysten[1]

Es handelt sich bei unseren Fällen um 3 Frauen und einen Mann in mittleren bis vorgerückteren Jahren; mit einem *Durchschnittsalter* von 45 Jahren. *Familiäre Belastung* liess sich nirgends nachweisen. Die *Konstitution* zeigte nichts Typisches. *Lokalisation:* In je 2 Fällen waren der obere und der untere Nierenpol betroffen. Die *Dauer* der einigermassen sicher auf die Cystenbildung zurückführbaren *Beschwerden* bis zur Operation betrug 2 bis 4 Jahre; im Durchschnitt etwas mehr als 2 Jahre. In einem Fall handelte es sich um einen Zufallsbefund. Eine Traumatisierung der Cysten führte bei einem Patienten zur Hospitalisation.

Unter den *wichtigsten Symptomen*[2] sind, in abnehmender Häufigkeit, zu nennen: *Schmerz;* beschrieben als Kolik oder Druck; lokalisiert im Oberbauch oder Rücken; nach vorne ausstrahlend oder auch diffus im ganzen Abdomen. Leichte *Albuminurie.* Brechreiz, Erbrechen und andere *Verdauungsstörungen, palpabler Tumor.* Starke *Gewichtsabnahme* in kurzer Zeit; *Miktionsstörungen:* Nykturie,

[1] Vergleiche auch Tabellen 2—6.

[2] Zur Genese der Symptome siehe Seite 12—14.

Pollakisurie; Hämaturie. Rest-N, Blutdruck und Nierenfunktionsprüfungen boten keine Veränderungen. *Komplikationen* fanden sich in einem Fall (Cystenvereiterung, erweiterter Doppelureter). Bei 2 komplikationslosen Fällen waren scheinbar, nach dem Erfolg der Operation zu schliessen, die Beschwerden rein durch die Cystenbildung bedingt. Bei einem Kranken spielten die Cysten für das Zustandekommen der betr. Beschwerden wahrscheinlich nur eine untergeordnete Rolle.

Zur Beobachtung kamen Cysten von Pflaumen-, Faust- bis Kindskopfgrösse.

Therapie und *Verlauf: Punktion* und *Abtragung* der Cysten brachte in allen Fällen, wo die Fehlbildung die Krankheitserscheinungen bedingt hatte, Beschwerdefreiheit. Später auftretende Störungen (ausser einem Ureterstumpfabszess) und ein Todesfall wiesen keine Beziehungen zur Niere auf. Bei einem weiteren letalen Ausgang spielte die Niere nur eine untergeordnete Rolle. Die *durchschnittliche Beobachtungszeit nach der Operation* beträgt 14 Jahre. Eine Patientin befindet sich noch in ärztlicher Kontrolle.

C. HUFEISENNIEREN

Von den 7 in 25 Jahren zur Beobachtung gekommenen Fällen konnte die Diagnose bei 6 Patienten operativ bestätigt werden. Ein Fall wurde röntgenologisch gesichert.

a) Die Fälle

Fall 1: W. J.; 27j. Schuhmacher (1933).

Frühere Krankheiten: Seit 17 Jahren einige Male monatlich mässiges Seitenstechen links von unregelmässiger Dauer. Urin immer etwas trübe. Als Kind Enuresis noct., mit 22 Jahren passagèr wieder auftretend.

Jetziges Leiden: In den letzten Tagen starke Schmerzanfälle an gewohnter Stelle. Subfebrile Temperaturen. Trüber Urin.

Status: Mittelgrosser Astheniker. Nach unten ausstrahlender Spontanschmerz, Druckdolenz und Muskelspannung in der linken Nierengegend. Rechts an normaler Stelle keine Niere palpabel; dagegen medialwärts stark druckschmerzhafte Resistenz, welche sich über die Wirbelsäule in die Gegend der linken Niere fortsetzt.

Harnstoff: 30 mg%. *Senkung:* 70/107. Leichte Leukozytose. Links keine *Farbstoffausscheidung. Katheterurin* links: Viele Erythro- und Leukozyten. Die

Operation bestätigt die Röntgendiagnose: Medial und tief caudal gelagerte Hufeisenniere mit linkem, in einen eiter- und steingefüllten Sack umgewandelten Anteil. *Exstirpation* des linken Anteils.

Weiterer Verlauf: 11 Jahre lang, ausser gelegentlichen, leichten kolikartigen Schmerzen in der rechten Flanke, welche auf Bettruhe und Wärme verschwinden, Wohlbefinden und Arbeitsfähigkeit. Daraufhin Steigerung und Intensivierung der Anfälle. Die *Pyelogramme* zeigen dabei eine Erweiterung des rechten Nierenbeckens, Abknickung des Ureters, Tiefstand des Nierenrestes. *Ausscheidung* der Niere genügend. *Farbstoffausscheidung* nach 8'. *Harnstoff:* 40 mg%. Dazu subakute Cystitis mit beginnender Balkenbildung. Besserung auf Belladonna-Antipyrin.

Nachsorge nach weiteren 2½ Jahren: Gelegentlich starkes Brennen beim Wasser lösen; sonst Wohlergehen.

Katamnese: Seit Kindheit immer wieder auftretende Beschwerden führen nach 20 Jahren zur Operation mit bekanntem Befund. In der Folge 13½ Jahre lang nur teilweise Beschwerdefreiheit infolge recidivierender Harnstauung oder Cystitis.

Fall 2: K. G.; ♂, 35j. (1934).

Frühere Krankheiten: Grippe, Angina, Cystitis. Schon als Kind nach Erkältungen gegen das Kreuz ausstrahlendes Klemmen und Stechen in der linken Nierengegend, Erbrechen und Obstipation.

Jetzt neuer Anfall ähnlicher Art.

Status: Grosser, kräftig gebauter Mann. Kein palpatorischer Befund.

Harnstoff: 20 mg%. *Senkung:* 33/63. *Urin:* Leichte Albuminurie, etwas Leukozyten und Erythrozyten. Anfänglich subfebrile Temperaturen.

Operation: Zeigt Hufeisenniere, deren linker Anteil in eine doppelfaustgrosse, prallelastische, fluktuierende Pyonephrose, ohne funktionierendes Nierengewebe, umgewandelt ist. *Discision der Gewebsbrücke* und *Exstirpation* des kranken Anteils. Entlassung mit guter Nierenfunktion.

Weiterer Verlauf: Pat. ist schon 14 Jahre lang gesund geblieben. Ausser etwas, als Ischias behandelte Schmerzen auf der rechten Seite nach Erkältung und Anstrengung, keine weiteren Beschwerden.

Katamnese: Schon als Kind auf die Niere hinweisende Symptome. Nach Entfernung eines pyonephrotischen Anteils einer Hufeisenniere beim 35 Jährigen tritt Beschwerdefreiheit ein, die beim 50 Jährigen noch anhält.

Fall 3: L. K.; Bäcker, 44j. (1937).

Frühere Krankheiten: Beinahe alle Kinderkrankheiten. Paratyphus mit starker Darmblutung und nachfolgender Abmagerung. Cystitis.

Jetziges Leiden: Seit 10 Jahren in unregelmässigen Intervallen Druckgefühl im linken Unterbauch. Seit 3 Jahren heftige krampfartige Schmerzen daselbst; besonders im Liegen.

Status: Untersetzter, kräftiger Mann. Linker Unterbauch mässig druckdolent.

Harnstoff: 34 mg%. *Retrogrades Pyelogramm*: Tiefstand und bogenförmige, mediane Vereinigung beider Nieren. *Nierenfunktionsprüfungen*, *Farbstoffausscheidung* mit gutem Resultat.

Operation: Discision der medianen Gewebsbrücke. Entlassung mit guter Nierenfunktion.

Weiterer Verlauf: Seit 11 Jahren keine Beschwerden und keine ärztliche Behandlung mehr. Keine besondere Diät.

Katamnese: 10jährige, auf Nephrolithiasis verdächtige Beschwerden haben, dem nachhaltigen Erfolg der Operation beim 44 jährigen nach zu schliessen, ihre Ursache in einer unkomplizierten Hufeisenniere.

Fall 4: D. K.; 43j. Hausfrau (1937).

Familienanamnese: Onkel mit Knochen-Tbc.

Frühere Krankheiten: Angina, Masern, Pneumonie, Pleuritis, Parulis.

Jetziges Leiden: Seit 5 Jahren Erbrechen, Durchfall, kolikartige Schmerzen im ganzen Abdomen; Kreuzschmerzen, Blasenschmerzen, Brennen beim Wasser lösen; allgemeine Müdigkeit. Vor einem Jahr Feststellung einer Nieren-Tbc. Nach „erfolgloser" Operation (?) Herzbeschwerden. In den letzten Tagen Schüttelfröste, Kopf-, Glieder- und Gelenkschmerzen. Oligurie; dunkler Urin. Obstipation.

Status: Mittelgrosse, kräftige, adipöse Frau. Etwas Druckdolenz über der Blasengegend.

Harnstoff: 35 mg%. *Urin:* $4^0/_{00}$ Eiweiss; säurefeste Stäbchen links. *Blut:* Leichte Leukozytose. *Senkung:* 79/116. Links keine *Farbstoffausscheidung*. Z. T. abgelaufene Lungenprozesse im Röntgenbild. *Pyelogramme* und *Leeraufnahmen:* Median über dem Sacrum liegende Hufeisenniere mit destruktivem Prozess im linken Anteil. Die

Operation: Zeigt in der Missbildung alte, cavernöse Tbc mit Tbc von Nierenbecken und Ureter. *Exstirpation* des kranken Anteils.

In der Folge zunehmende Oligurie und Tod an Urämie am 4. Tage.

Path. anat. Befund: U. a.: Anämie, trübe Schwellung des rechten Anteils. Infarktartige Nekrose im Bereich der Abtragungsstelle. Verdoppelung und Hochstand der Mündung des linken Ureters. Spezifische Cystitis u. a. multiple Tbc-Herde.

Katamnese: Fall einer tuberkulös veränderten Hufeisenniere. Mit 39 Jahren Beginn der manifesten Erkrankung. Innerhalb von 5 Jahren progressive Verschlimmerung und Exitus kurz nach der Operation an Urämie.

Fall 5: F. St.; 27j. Hausfrau (1938).

Frühere Krankheiten: Appendicitis ac. perf.; Pleuritis exs. mit anschliessendem Höhenaufenthalt.

Jetziges Leiden: Wiederholte Anfälle von starkem Harndrang und Hämaturie.

Status: Frau in guter Körperverfassung. Kein Palpationsbefund.

Harnstoff: 28 mg%. *Senkung:* 24/54. *Katheterurin:* Massenhaft Erythrozyten. Eiweiss stark opal. Tbc links und rechts im Tierversuch positiv. *Farbstoffausscheidung* etwas verzögert. Beim *Ureterenkathetrismus* links in gleicher Zeit doppeltes Quantum Urin. *Pyelogramm:* Verdacht auf Hufeisenniere. Verdacht auf spezifische Veränderungen der Blasenschleimhaut bei der Cystoskopie. Die

Operation bestätigt wiederum die Diagnose. Im linken Anteil alte, weit fortgeschrittene, cavernöse Tuberkulose. *Exstirpation* des kranken Anteils.

Weiterer Verlauf: Seit 9 Jahren praktisch beschwerdefrei. Zeitweise etwas Müdigkeit.

Katamnese: Akute Hämaturie führt bei einer 27jährigen Frau, bis dahin ohne Zeichen einer Nierenkrankheit, zur Entdeckung einer tuberkulös veränderten Hufeisenniere. Nach der Operation ist die nunmehr 36 jährige ohne Beschwerden geblieben.

Fall 6: E. A.; 55j. Hausfrau (1941).

Frühere Krankheiten: Scharlach, Varicellen, Lungenspitzenkatarrh.

Jetziges Leiden: Seit 5 Jahren chronische Durchfälle; öfters Übelkeit, Schmerzen im Abdomen, Kreuz und in der linken Nierengegend; besonders bei vertikaler Lage. In den letzten 2 Jahren Verschlimmerung und Ausstrahlen in die Genitalien.

Harnstoff: 44 mg%. *Senkung:* 23/50. *Wasserversuch* normal. *Farbstoffausscheidung* leicht verzögert. *Katheterurin* links: Zunahme der vielen Erythrozyten nach längerem Stehen. *Pyelogramme:* Hufeisenförmiger Weichteilschatten mit ptotischem rechten Teil. Linkes Nierenbecken erweitert mit Konkrement. Die

Operation fördert den erwarteten Befund zu Tage. *Pyelotomie* und Steinentfernung.

Weiterer Verlauf: Pat. ist schon seit 7 Jahren beschwerdefrei. Keine besondere Diät und keine ärztliche Behandlung mehr.

Katamnese: Nach Entfernung eines Nierenbeckensteines bei Hufeisenniere wird die 55jährige, vorher „nierengesunde" Frau wieder beschwerdefrei. Die Missbildung verhält sich stumm.

Fall 7: S. E.; 52j. Spengler (1946).

Frühere Krankheiten: Appendectomie, Magenresektion (Ulcus).

Jetziges Leiden: Seit 4 Monaten krampfartige, gegen Blase und Genitale ausstrahlende Schmerzen in der linken Nierengegend. Trüber Urin, Brennen beim Wasser lösen, Nykturie, Gewichtsabnahme. Oft subfebrile Temperaturen; bisweilen Schüttelfröste.

Status: Alkoholdementer Mann. Beidseits Druckdolenz in der Nierengegend. Kein Palpationsbefund.

Harnstoff: 28 mg%. *Retrogrades Pyelogramm:* Links 2 Nierenbecken übereinander, rechts nebeneinander und tief stehend. Im lateralen kirschkerngrosses Konkrement. Die Anordnung der Nierenbecken zueinander spricht für Hufeisenniere.

Beschwerdefreie Entlassung nach *konservativer Therapie.*

Weiterer Verlauf: Ab und zu wiederkehrende Kolikanfälle mit Schüttelfrösten und Hämaturie. Kontrolle nach einem Jahr: Im wesentlichen gleicher Befund. Rechts keine Farbstoffausscheidung. Cystopyelitis. Pat. befindet sich in ärztlicher Kontrolle.

Katamnese: Ein Fall von Nephrolithiasis bei Hufeisenniere, mit Verdoppelung der Nierenbecken. Mit 52 Jahren erste Anfälle, welche bei konservativer Therapie seit 3 Jahren recidivieren.

b) Zu Klinik und Krankheitsverlauf der Hufeisennieren

Auch hier beschränken wir uns auf die wichtigsten, an unserem Krankengut gemachten Beobachtungen[1].

Befallen waren 3 Frauen und 4 Männer, welche bei der Hospitalisation im *Alter* von 27 bis 51 Jahren standen; mit einem *Durchschnittsalter* von 41 Jahren. *Familiäre Belastung* war in keinem Fall nachweisbar. Die Affektion zeigte keine Bevorzugung eines bestimmten *Konstitutionstyps.* In allen Fällen handelte es sich um median verschmolzene Hufeisennieren; z. T. mit stärkerer caudaler Verlagerung oder Ptose eines Anteils. Die *ersten Symptome* traten bei 2 Patienten schon in der Kindheit, bei den andern zwischen dem 27. und 51. Altersjahr auf. Im Durchschnitt erkrankten sie mit 30 Jahren. Einer wurde mit akutem Krankheitsbild hospitalisiert. Es wiesen ferner auf: 3 Patienten eine *Dauer der Anamnese*[2] von

[1] Über Häufigkeit s. Tabelle 2.

[2] Hier definiert als Zeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Hospitalisation mit Aufdeckung der Missbildung.

bis zu 5 Jahren; ein Kranker eine solche von 17 und 2 Pat. eine über 30 Jahre dauernde Krankengeschichte, was einem Durchschnitt von 11 Jahren entspricht.

Die *Krankheitserscheinungen*[1] waren etwas verschieden, je nachdem sich die Hufeisenniere als Pyonephrose, Lithiasis, Tuberkulose, oder unter dem Bild einer andern Komplikation manifestierte. *Beschwerden ohne Komplikationen* sahen wir nur bei einem Kranken. Es liessen sich nachweisen: *Schmerz* in der Seite, im Kreuz oder Abdomen (Klemmen, Stechen, krampfartig; lokalisiert oder ausstrahlend) in 86%. Leichte *Albuminurie*, Obstipation, Diarrhoen und andere *Verdauungsstörungen* (72%). *Miktionsstörungen:* Pollakisurie, Nykturie, Brennen beim Wasser lösen (57%). *Erhöhter Harnstoffgehalt* des Blutes, Erbrechen, *Hämaturie* und *Palpationsbefunde* (43%).

Blutdruckerhöhung fand sich nirgends. Die *Nierenfunktionsprüfungen* verhielten sich, je nach Schädigung des Nierenparenchyms, verschieden.

Komplikationen traten in 86% auf. Nur ein Fall war unkompliziert. Unter den häufigsten sahen wir *Nieren-* und *Nierenbeckensteine* (43% aller Fälle). *Tuberkulose* eines Anteils, *Hydro-Pyonephrose* und *Cystopyelitiden* beherrschten das Bild in je 2 Fällen (29%).

Kombination mit weiteren Anomalien des Urogenitaltraktes fand sich in 2 Fällen.

Therapie: Path. veränderte Nierenteile (Tbc, Pyonephrose) wurden exstirpiert (57%). Sonst wurden ausgeführt: Blosse Durchtrennung der mehr oder weniger Parenchym enthaltenden medianen Verbindungsbrücke; operativ-konservative Eingriffe bei Lithiasis oder rein konservative Therapie (in je einem Fall).

Verlauf: Eine Patientin starb wenige Tage nach Entfernung eines tuberkulösen Nierenanteils, 44jährig, an Urämie. Die andern 6 Patienten sind zu diesem Zeitpunkt — nach einer *Beobachtungszeit* von 3 bis 13, im Durchschnitt von 9½ Jahren — noch alle am Leben.

Sie stehen im *Alter* von 36—62 Jahren und haben ein durchschnittliches Alter von etwa 50 Jahren erreicht. Die Zeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zum jetzigen Zeitpunkt beträgt: 1 mal 3 Jahre; 1 mal je 9 und 12 Jahre; 1 mal je 21, 33 und 40 Jahre.

---

[1] Zur Genese der Symptome s. Seite 12—14. Vergleiche auch Tabellen 3—6.

Die eine Hälfte ist gänzlich, die andere nur teilweise beschwerdefrei. Letztere Gruppe betrifft die Fälle von Hufeisenniere mit Pyonephrosen und mit konservativ behandeltem Nierenbeckenstein.

Die *jetzigen Störungen* sind bedingt durch Cystopyelitiden, Harnretentionen und Steine. Sie äussern sich in Miktionsstörungen aller Art und Schmerzen. 4 Patienten befinden sich noch in ärztlicher Kontrolle. Operative Eingriffe wurden keine mehr ausgeführt.

D. DREI FÄLLE VON APLASIE EINER NIERE

Fall 1: D. O.; 56j. Porzellanarbeiter (1945).

Jetziges Leiden: Seit 6 Jahren auf Ulcus duodeni und Adhäsionen hinweisende Symptome. Leichte Nykturie.

Harnstoff: 44 mg%. *Wasserversuch* normal. *Cystoskopie:* Fehlendes linkes Ostium. Keine *Farbstoffausscheidung* links.

Probefreilegung der linken Niere: Weder diese, noch der linke Ureter sind vorhanden. Sehr mobiles Colon transversum; spitzwinklige Flexura lienalis mit leichten Verwachsungen. Wundverschluss.

Weiterer Verlauf: Seit 3 Jahren keine Beschwerden mehr, ausser etwas Blähungen und Verdauungsstörungen nach Diätfehlern. Patient ist voll arbeitsfähig.

Katamnese: Das Fehlen einer Niere wird als Zufallsbefund entdeckt. Störungen sind dabei beim 59jährigen Patienten noch keine aufgetreten.

Fall 2: M. E.; Architekt, 64j. (1946).

Frühere Krankheiten: Schwere Grippe mit nachfolgenden epileptischen Anfällen. Vor 3 Jahren Laparatomie wegen unklarer Abdominalbeschwerden. Dabei wird rechtsseitige Hydronephrose bei Aplasie der linken Niere festgestellt. In der Folge noch mehrere grössere und kleinere Harnretentionen mit meist spontaner Wiederherstellung des Abflusses.

Jetziges Leiden: Grössere Harnretention im Nierenbecken, welche mit Katheter abgelassen werden muss. Nach 4 Tagen erhöhte Temperatur, psychische Veränderungen.

Harnstoff: 120 mg%. *Blutzucker*: 680 mg%. Ein Tag später Tod an Urämie.

Path. anat. Befund: Schwere abszedierende Pyelonephritis und Nierenhyperplasie rechts bei Fehlen der linken Niere. Schwere chron. Cystitis.

Katamnese: Pat. mit nur einer Niere wird ohne entsprechende Störungen 61 Jahre alt. Daraufhin führen wiederholte Harnretentionen innert dreier Jahre zur tödlichen Pyelonephritis mit Urämie.

Fall 3: Ch. B.; 42j. Hausfrau (1946).

Frühere Krankheiten: Strumektomie.

Jetziges Leiden: Seit 10 Jahren recidivierende, z. T. schwere Pyelitiden mit üblichen Beschwerden. Viel Kopfschmerzen.

Status: Blasse Pyknika mit leichter Druckdolenz in der linken Nierengegend.

Harnstoff: 31 mg%. *Wasserversuch* normal. Rechts keine *Farbstoffausscheidung*; unüberwindlicher Widerstand in 4 cm beim Ureterenkathetrismus. *I. v. Pyelogramm:* Rechts keine Ausscheidung. Dilatation des linken Ureters. Pyelon strichförmig gefüllt mit starrer Figur.

Operation: Auch nach Verlängerung der Schnitte und Freilegung des rechten Nierenlagers kann weder Niere noch Ureter gefunden werden.

Entlassung mit genügender Urinausscheidung.

Weiterer Verlauf: Nach 2 Jahren: Tägliche Kopfschmerzen, gelegentlich Blasenschmerzen und Brennen beim Wasser lösen. Albuminurie; Urin meist trübe. Arbeitsfähigkeit etwas herabgesetzt. Pat. befindet sich in ärztlicher Kontrolle.

Katamnese: Nach 32 beschwerdefreien Jahren bei operativ bestätigter fehlender rechter Niere schon 12 Jahre lang recidivierende Cystopyelitiden, welche das Allgemeinbefinden beeinträchtigen.

Zum Krankheitsverlauf

Die Missbildung verhielt sich stumm, sofern sich keine Komplikationen einstellten. Eine solche trat in 2 Fällen mit 32 und 61 Jahren ein und führte im letzteren Fall nach 3 Jahren ad exitum. Ein Patient war im 59. Lebensjahr noch beschwerdefrei.

PROPHYLAXE UND NACHBEHANDLUNG

Missgebildete Nieren sind in besonderem Masse *anfällig für sekundäre Komplikationen*. Darin liegt ihre grosse Bedeutung für die menschliche Pathologie. Unter den Komplikationen dominiert ihrerseits wieder die *Infektion*. Das häufige Auftreten einer Pyelonephritis als Ursache der tödlichen Urämie, oft recidivierende Cystopyelitiden,

mit oder ohne Harnstauung, bilden, wie die Nachkontrolle unserer Patienten bestätigt hat, eine ständige Gefahr für den Träger einer solchen Missbildung.

Es ist von umso grösserer Bedeutung, wenn möglich jede Komplikation von einem solchen Harnapparat fernzuhalten, als das Parenchym einer missgebildeten Niere eine verminderte Funktionstüchtigkeit und Resistenz besitzen kann. Oder es besteht, bereits durch frühere Schädigungen, Einbusse an Parenchym, welches durch weitere Komplikationen noch stärker geschädigt wird. Zu bedenken ist auch, dass mit dem Alter sich eine Reduktion des Nierenparenchyms und damit der Nierenfunktion einstellt, welche zusammen mit bereits bestehenden Ausfällen zur Insuffizienz führen kann.

Daraus sind die Grundsätze für eine wirksame Prophylaxe und Nachbehandlung ohne weiteres gegeben: Vor allem *Schutz gegen die Infektion:* Vermeidung von Erkältungen, Regelung der Darmtätigkeit (Colipyelitis), hygienische Lebensweise, Beseitigung von Abflussstörungen, welche ihrerseits wieder eine Infektion begünstigen. Ferner *Bekämpfung einer angehenden oder bestehenden Infektion mit allen Mitteln.*

Es ist zu hoffen, dass die Anwendung der Antibiotica und Chemotherapeutica spätere Statistiken über das Schicksal solcher Kranken in günstigem Sinne beeinflussen wird.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde der Krankheitsverlauf von Patienten mit Nierenmissbildungen (14 Cystennieren; 2 fragl. Cystennieren; 4 Nierencysten; 7 Hufeisennieren und 3 Aplasien) verfolgt. Die Ergebnisse von Klinik und Nachsorge sind, getrennt für jede Missbildungsart, am Ende des betr. Abschnittes zusammengestellt.

Zusammengefasst lässt sich zum Krankheitsverlauf sagen: Zur Zeit der Nachsorge waren von 28 Patienten 11 *verstorben* (39%); davon 7 (25%) an sicher festgestellter Urämie (2 weitere an fraglicher). Die Ursache der Urämie bildete in vielen Fällen eine *ascendierende*

Pyelonephritis. 4 (resp. 2) Kranke kamen an einer nicht renalen Ursache ad exitum.

Die *tödliche Urämie* trat zwischen dem 33. und 64. Altersjahr auf (im Durchschnitt mit 46 Jahren); bei 57% der Kranken zwischen 40 und 50 Jahren. Der Eintritt der Urämie nach einem radikaloperativen Eingriff fand wenige Tage bis 4 Jahre später statt; im Durchschnitt nach 15 Monaten. Die Zeit von den ersten Symptomen bis zur tödlichen Urämie betrug: 1 mal 6 Monate; 2 mal 1 Jahr; 1 mal je 3 und 4 Jahre; 2 mal 5 Jahre; im Durchschnitt etwa 3 Jahre. In 64% aller Todesfälle bildete die Urämie die sichere Ursache des letalen Ausganges (in weiteren 18% die vermutliche).

Die Verteilung der letalen Fälle auf die verschiedenen Gruppen ist folgende: Cystennieren: 7 (50%)[1]; davon 5 (71%) an sicherer Urämie. Nierencysten: 2 (50%); nicht renal bedingt. Aplasien: 1 (33%); an Urämie. Hufeisennieren: 1 (14%); an Urämie.

Die 17 *überlebenden Patienten* haben, 3—13 Jahre nach der Hospitalisation, ein Alter von 36—74 Jahren erreicht (Durchschnittsalter: 51 Jahre). Davon befinden sich 53% zwischen 40 und 60 Jahren.

Während die höchste Zahl renal bedingter Todesfälle bei den Cystennieren zu suchen ist, finden sich relativ am meisten *Beschwerdefreie* in der Gruppe der Hufeisennieren (57%)[1]. Es folgen die Nierencysten mit 50%; die Aplasien mit 33% und die Cystennieren mit 21%.

41% der überlebenden Patienten weisen noch zum Teil passagère Beschwerden auf, welche hauptsächlich durch *Cystopyelitiden*, *Harnabflusstörungen* oder *Lithiasis* bedingt sind.

Sie verteilen sich wie folgt in relativer Häufigkeit auf die einzelnen Missbildungsgruppen: Aplasien 33%; Cystennieren und Hufeisennieren 29%.

Diese Störungen traten kurze Zeit nach der Hospitalisation oder auch erst Jahre später wieder auf. Ständig verminderte Arbeitsfähigkeit ist selten.

Im Gesamten bestand die *Therapie* zu 50% (14 Fälle) in radikaloperativen Eingriffen; zu 32% (9 Fälle) in operativ-kons. und zu 18% (5 Fälle) in konservativer Behandlung.

[1] Diese Prozentzahlen bezeichnen die relative Häufigkeit innerhalb der betr. Missbildungsgruppe.

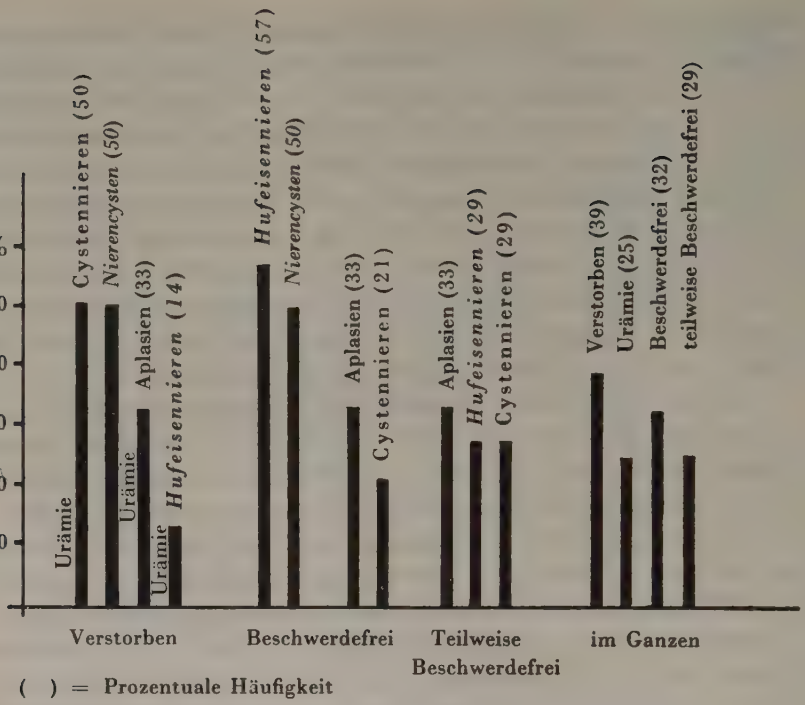

Abbildung 5 :

Graphische Darstellung des Heilerfolges und des Krankheitsverlaufes.

LITERATURNACHWEIS

Kaufmann: Lehrbuch der spez. path. Anatomie, 2 (1922). — *De Quervain:* Spez. chirurg. Diagnostik, 1922, 546. — *Gruber:* Entwicklungsstörungen d. Nieren u. Harnleiter. — *Henke-Lubarsch*, Handbuch der spez. path. Anatomie; 6. Teil 1, 20 (1945). — *Lichtenberg*, *Voelcker*, *Wildbolz:* Handbuch d. Urologie, Springer, Berlin (1926). — *Wildbolz*, *H.:* Lehrbuch d. Urologie. Springer, Berlin (1934). — *Eisendraht*, *N. D.*, *Rolinck*, *H. C.:* Urology. Philadelphia, Lipincott, 4th ed. (1938).— *Marion*, *G.:* Traité d'Urologie. Masson, Paris (1940); mit weiteren Literaturangaben. *Lowsley*, *O. S.*, *Kirwin*, *T. J.:* Clinical Urology. Baltimore, The Williams and Wilkins Co. (1942).

Adrian u. *v. Lichtenberg:* Die klinische Bedeutung der Missbildungen der Niere. Z. urol. Chir. 1, 139 (1913). — *Papin*, *E.:* Anomalies congénitales du rein et de l'uretère. Encycl. franç. d'Urol., 3: 227 (1914). — *Bugbee* u. *Lossee:* The clinical significance of congenital anomalies of the kidney and ureter. Surg. Gynec. & Obst., 28:97 (1919). — *Wichert:* Funktionsveränderungen kranker Nieren, 1924.— *Papin*, *E.*, *Eisendraht*, *D. N.:* Classification of renal and ureteral anomalies. Ann. Surg., 85:755 (1927). — *Michelson:* Über Nierenanomalien. Z. Usovers. Vrac. (russ.) (1927) Nr. 3. — *Haslinger*, *K.:* Die klinische Bedeutung der Missbildungen der Niere. Wien. klin. Wschr. 1929 II. — *Thompson*, *A. R.:* Cong. deformities of the upper urinary tract. Guys Hosp. Rep. 79, 351—364 (1929). — *Gruber:* Über Missbildungen v. Niere u. Harnleiter. Verh. dtsch. Ges. Urol. (8. Kongress) 1929, 173. — *Granhan:* Die Klinik der Missbildungen der Niere und d. Harnleiters. Verh. dtsch. Ges. Urol. (8. Kongress) 1929, 180. — *Lichtenberg*, *J.:* Die Missbildungen der Niere u. ihre Erkrankungen. Diss. 1934. Freiburg i. Br. — *Rusche*, *C. F.*, *Bacon*, *S. K.:* Congenital renal anomalies. Calif and West. Med., 50: 344 (1939). — *Jaschke*, *H. v.:* Zur Klinik d. Nierenmissbildungen. Dtsch. med. Wschr. 1939 I, 163—165. — *Fernandez*, *M.:* Le malformazioni del rene. Arch. ital. Urol. 16, 287—361 (1939). — *Dees*, *J. E.:* The clinical importance of congenital anomalies of the upper urinary tract. J. Urol., 46: 659 (1941). — *Culp*, *O. S.*, *Hiebert*, *P. E.:* Clinical significance of congenital anomalies of the kidney and ureter. J. Urol., 51:397 (1944). — *Minder:* Die Entwicklungsstörungen der Niere. Orv. Tud. Közl. 1943, H. 4. — *Smith*, *E. C.*, *Orkin*, *L. A.*,: A clinical and statistical study of 471 congenital anomalies of the kidney and ureter. J. Urol., 53:11 (1945). — *Scholl*, *Frank*, *Lichtenberg* u. a.: A review of urologic surgery. Arch. Surg. 35, 162—210 u. 373—418 (1937). — *Scholl*, *Hinman*, *Wildbolz* u. a.: Review of urologic surgery. Arch. Surg. 40, 539—583 (1940). — *Abeshouse*, *B. S.:* Surgery of the congenital anomalous kidney. Surg., Gynec. & Obst., 78:288 (1944). — *J. H. Harrison* u. *Th. W. Botsford:* Experiences in management of congenital anomaly of kidney in army. J. Urol. 55:309 (1946).

Talman, *I. M.:* Cystennieren. Z. urol. Chir., 28:180—223 (1929). Mit Angaben früherer Literatur. — *Oppenheimer*, *G. D.:* Polycystic kidney disease. Ann. Surg., 100:1136 (1934). — *Weidner*, *O:* Die polycystische Degeneration der Nieren, ihre klin. Symptome und ihre Bedeutung als Erbkrankheit. Z. Urol., 32, 339—344

(1938). — *Henninger, H., Weiss, K.:* Zur Klinik der congenitalen Cystennieren. Z. urol. Chir. 44, 221—266 (1939). Mit Angaben weiterer Literatur. — *Rivoir, J.:* Ein Beitrag zur polycystischen Nierendegeneration. Z. urol. Chir. 44, 266—279 (1939). Mit Angaben weiterer Literatur. — *Rintelen, G.,* und *Tilk, G. U.:* Beitrag zur Klinik der Cystenniere. Dtsch. Z. Chir. 254, 588—615 (1941). — *Lambert, P. P.:* Le rein polygratique. Masson, Paris (1943). — *Montgomery, Th. R.:* The Prognosis in polycystic disease. J. Urol. 59, 477—483 (1948). Mit Literaturangaben.

Judd, E. E., Braasch, W. F., Scholl, A. J.: Horseshoe kidney. J. A. M. A. 79:1189 (1922). — *Rathburn, N. P.:* Notes on clinical aspects of horseshoe kidney. J. Urol., 12:611 (1924). — *Higgins, Ch. C.:* Horseshoe kidney with report of eigtheen cases. Internat. Clin 4., 38, 198—206 (1928). — *Kleiss, J.:* Z. Frage der Hufeisenniere. Vestn. Chir. H. 52, 147—159 (1929). — *Ssokalow:* Über die hufeisenförmige Niere. Anat. Anz. 68, 449—495 (1930). Mit Literaturangaben. — *Rubascheva, A.:* Z. Morphologie d. Hufeisenniere. Z. urol. Chir. 30:246 (1930). Mit Literaturangaben. — *Gutierrez, R.:* The clinical management of horseshoe kidney. New York, P. B. Hoeber, inc. (1934). — *Walters* u. *Priestley:* Horseshoe kidney. A review of 68 surgical cases. J. Urol., 38:271 (1937). — *Foley:* Surgical correction of horseshoe kidney. J. A. M. A., 115:1945 (1940). — *Nation, E. F.:* Horseshoe kidney. A study of 32 autopsy and 9 surgical cases. J. Urol. 53:762 (1945).

Michon, E.: Rélexions sur les grands kystes séreux du rein. Arch. franco-belges chir. 31:824—831 (1928). — *Branch, Ch. F.:* Some observations on solitary cysts of the kidney. J. Urol., 21:451—453 (1929). — *Latteri, S.:* Le cisti solitarie sierose del rene. Arch. ital. Urol. 6, 113—157 (1930). — *Meland* und *Braasch:* Multilocular cysts of the kidney. J. Urol., 29:505—519 (1933). Weitere Literaturangaben: Z. urol. Chir. 36:236 (1933). — *Kneucker, A.:* Über Nierencysten. Wien. klin. Wschr. 1936 II:1160—1163. Mit weiteren Literaturangaben. — *Higgins, Ch. C.:* Solitary cysts of the kidney. Ann. Surg. 93, 868—879 (1937). — *Le Comte, R. M.:* Symptoms, diagnosis and treatement of renal cysts. South. Med. J. 31:632 (1938). — *Maddaloni, Francesco:* Cisti solitarie del rene. Arch. ital. Med. spez. 4, 425—446 (1939). — *Schmidt, A.:* Über solitäre Nierencysten. Z. Urol. 34, 476—494 (1940). — *Braasch* und *Hendrick:* Renal cysts. Simple and otherwise. J. Urol., 51:1 (1944).

Eisendraht, D. N.: Congenital solitary kidney. Ann. Surg. 79:206 (1924). — *Campbell, M. F.:* Congenital absense of one kidney. Ann. Surg. 88:1039 (1928). — *Collins, D. C.:* Cong. unilateral renal agenesis. Ann. Surg., 95:715 (1932). — *Gutierrez, R.:* Surgical aspects of renal agenesis. Arch. Surg., 27:686 (1933). — *Schatz, F.:* Zur Frage der Einnierigkeit. Z. urol. Chir. 45, 239—278 (1940). — *Mallard, R. S.:* Cong. renal hypoplasia. J. Urol., 46:216—234 (1941). — *Nation, E. F.:* Renal agenesia: A study of 30 cases. Surg., Gynec. & Obst., 79:175 (1944). — *Nation, E.F.:* Renal aplasia: A study of 16 cases. J. Urol., 51:579 (1944).